

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1963

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
DIPLOME D'ETAT
par

N°
293

Charles SALATKO-PETRYSZCZE
Interne des Hôpitaux de Paris
né le 25 Septembre 1931 à Chatou(S&O)

Présentée et soutenue publiquement le 29 Mars 1963

ETUDE DE VINGT TROIS CAS DE STENOSES ORIFICIELLES
PULMONAIRES SEVERES AVEC SEPTUM INTERVENTRICULAIRE
INTACT DANS LA PREMIERE ANNEE DE LA VIE.

- POSSIBILITES CHIRURGICALES.

Président : M. J. LENEGRE, Professeur

ANNEE 1963

N°

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
DIPLOME D'ETAT
par

Charles SALATKO-PETRYSZCZE

Interne des Hôpitaux de Paris
né le 25 Septembre 1931 à Chatou(S&O)

Présentée et soutenue publiquement le 29 Mars 1963

ETUDE DE VINGT TROIS CAS DE STENOSES ORIFICIELLES
PULMONAIRES SEVERES AVEC SEPTUM INTERVENTRICULAIRE
INTACT DANS LA PREMIERE ANNEE DE LA VIE.

- POSSIBILITES CHIRURGICALES.

Président : M. J. LENE GRE, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152013_0029

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.);
 Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.),
 Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.),
 Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.),
 Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-
 Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.),
 Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.
 Membre de l'Institut
 1er ASSESSEUR (Jean VERNE
 2e ASSESSEUR (Gaston CORDIER

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

ANATOMIE DELAS (A.)
 ANATOMIE PATHOLOGIQUE DELARUE (J.)
 ANESTHÉSIOLOGIE BAUMANN (J.)
 BIOCHIMIE MÉDICALE : (JAYLE (M-F.)
 (SCHAPIRA (G.)
 BIOLOGIE APPLIQUÉE À L'ÉDUCATION PHYSIQUE..
 et aux sports CHAILLET-BERT (P.)
 BIOLOGIE MÉDICALE FAUVERT (R.)
 CANCÉROLOGIE MÉDICALE ET SOCIALE..... BERNARD (J.)
 EMBRYOLOGIE GIRAUD (A.)
 HISTOIRE DE LA MÉDECINE ET DE LA CHIRURGIE
 (Lariboisière)... N...
 HISTOLOGIE VERE (J.)
 HYGIÈNE ET MÉDECINE PRÉVENTIVE..... JOANNON (P.)
 MÉDECINE DU TRAVAIL DESILLE (H.)
 MÉDECINE LÉGALE..... PIEDELIEVRE (R.)
 MICROBIOLOGIE (Bactériologie et virologie). FASQUELLE (R.)
 PARASITOLOGIE..... GALLIARD (H.)
 PATHOLOGIE CHIRURGICALE HUGUIER (J.)
 PATHOLOGIE EXOTIQUE LAVIER (G.)
 PATHOLOGIE EXPÉRIMENTALE ET COMPARÉE MERKLEN (F.- P.)
 PATHOLOGIE MÉDICALE MILLIEZ (P.)
 PATHOLOGIE RESPIRATOIRE TURIAF (J.)
 PATHOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE GÉNÉRALES BAUDIN (G.)
 PHARMACOLOGIE CHEYMOL (J.)
 (BINET (L.)
 PHYSIOLOGIE (BARGETON (D.)
 PHYSIOLOGIE ET PATHOLOGIE OBSTÉTRICALE LEPAGE (F.)
 (DOGNON (A.)
 PHYSIQUE MÉDICALE (DJOURNO (A.)
 RADIOLOGIE MÉDICALE DESGREZ (H.)
 TECHNIQUE CHIRURGICALE ET CHIRURGIE..... N...
 expérimentale ...
 THÉRAPEUTIQUE CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L. C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LEVY (Melle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUE

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Beaujon	LORTAT-JACOB (J. L.)
Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales... Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Pitié	CORDIER (G.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades) ...	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART D'ALLAINES (F. De)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker) ..	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) ...	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..	CASTAIGNE (P.)
Boucicaut	LENEGRE (J.)
Broussais	SOULIE (P.)
Cochin	JUSTIN-BESANCON (L.)
Cliniques médicales..... Cochin	BROUET (G.)
Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Lariboisière.....	SEZE (S. De)
Pitié	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine.....	KOURILSKY (R.)

MM.

Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)....	GENNES (L. De)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)....	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales Baudelocque	LACOMME (M.)
Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)
(Saint-Antoine)	
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADUVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

	(BOUR (H.)
Médecine	(LHERMITTE (F.)
	(PEQUIGNOT (H.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES
ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

MM.

	(CABROL (C.)
Anatomie	(COUINAUD (C.)
	(GILLOT (C.)
	(OLIVIER (G.)

	MM.
	(GAUTHIER-VILLARS (Melle P.)
	(pr.s.ch
	(ABELANET (R.)
	(EUSSE (F.)
Anatomie pathologique	(CHOMETTE (G.)
	(GOUYGOU (Ch.) m. conf.
	(NEZELOFF (Ch.)
	(ORCEL (L.)
	(PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	(KERN (E.)
	(VOURC'H (G.)
	(BARBIER (P.)
Bactériologie	(CHRISTOL (D.)
	(LE MINOR (L.)
	(TOURNIER (P.)
	(BAULIEU Et. m. conf.
	(BOURILLON (R.)
	(CARTIER (P.)
Biochimie médicale	(DREYFUS (J. Cl)
	(GONNARD (P.)
	(KRUH (J.)
	(JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
	(BOIRON (M.)
	(DENOIX (P.)
Carcinologie.....	(MATHE (G.)
	(SELIGMANN (M.)
	(CIVATTE (J.)
Dermato-Syphiligraphie.....	(DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
	(BESSIS (M.)
	(BILSKI- PASQUIER (G.)
Hématologie	(DAUSSET (J.)
	(DUHAMEL (G.)
	(COUJARD (R.), pr.s.ch.
Histologie	(MARCIS (M.)
	(RACADOT (J.)
	(BESANCON (F.)
Hydrologie	(CORNET (A.)

Hygiène	(	BOYER (J.) pr.s.ch.
	(	BLANCHER (G.)
	(	CORRE-HURST (Mme L.)
	(	SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	(	BASTIN (R.)
	(	DUPONT (V.)
Médecine légale	(	DEROBERT (L.) pr.s.ch.
	(	FOURNIER (E.)
	(	GUENIOT (M.)
	(	HADENGUE (A.)
Médecine du travail		ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie		PERTUISET (B.)
Obstétrique	(	GRANJON (A.)
	(	HERVET (E.)
	(	LE LORIER (G.)
	(	LEVY (J.)
	(	MORIN (P.)
	(	MUSSET (R.)
	(	ROBEY (M.)
	(	SENEZE (J.)
Ophtalmologie	(	SUREAU (C.)
	(	THOYER-ROZAT (J.)
	(	BREGEAT (P.)
	(	DUBOIS (A.)
Orthopédie	(	SARAUX (H.)
	(	JUDET (R.)
	(	MEARY (R.)
	(	POSTEL (M.)
Oto-rhino-Laryngologie	(	RAMADIER (J.)
	(	DEBAIN (J.)
	(	PIALOUX (P.)
Parasitologie	(	GOLVAN (Y.)
	(	LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	(	BARCAT (J.)
	(	BINET (J-P.)
	(	CAUCHOIX (J.)
	(	CERBONNET (G.)
	(	CHATELIN (C-L.)
	(	DUBOST (Ch)
	(	DUBOST (Cl)
	(	FAUREL (J.)
	(	FLABEAU (F.)
	(	GARBAY (M.)
	(	GARNIER (H.)
	(	GAUDART-D'ALLAINES (CL.de)
	(	GERMAIN (A.)

	(	LATASTE (J.)
	(	LEVEQUE (B.)
	(	LOYGUE (J.)
	(	MERCADIER (M.)
Pathologie chirurgicale	(	NATALI (J.)
(suite)	(	PELLERIN (D.)
	(	PERRUTIN (J.)
	(	ROBERT (H.)
	(	THOMERET (G.)
Pathologie exotique		SCHNEIDER (J.)
	(	BENHAMOU (J-P.)
	(	BERTHAUX (P.)
	(	BOIVIN (P.)
Pathologie expérimentale	(	CROSNIER (J.)
	(	HARTMANN (L.)
	(	LOEPER (J.)
	(	MAURICE (J.)
	(	MIKOL (Cl.)
	(	RICHEL (G.)
	(	AUSSANNAIRE (M.)
	(	BOUVIER (J.)
	(	BOUVIERIN (Y.)
	(	BRICAIRE (H.)
	(	BRISAUD (H.)
	(	BROCARD (H.)
	(	BUGE (A.)
	(	CATINAT (J.)
	(	CHRETIEN (J.)
	(	COBLENTZ (B.)
	(	CONTAMIN (F.)
	(	COURY (C.)
Pathologie médicale	(	ETIENNE (J-P.)
	(	FREZAL (J.)
	(	Fritel (D.)
	(	HENNEQUET (A.)
	(	HIMBERT (J.)
	(	HOUSSET (E.)
	(	LAROCHE (Cl.)
	(	LESOBRE (R.)
	(	MACREZ (C.)
	(	MOREAU (L.)
	(	NICK (J.)
	(	ROYER (P.)
	(	TOURNEUR (R.)
	(	WOLFROMM (R.)

MM.

	(JOSEPH (R.)
	(LAFOURCADE (J.)
	(LEPERCQ (G.)
Pédiatrie-Puériculture	(MANDE (R.)
	(MOZZICONACCI (P.)
	(POLON: VSKI (C.)
	(ROSSIER (A.)
	(VIALATTE (J.)
Pharmacologie	(BOISSIER (J.)
	(LECHAT (P.)
	(BARRES (G.)
	(DEJOURS (P.)
Physiologie	(DURAND (J.)
	(GIRARD m. conf.
	(HUGELIN (A.)
	(SCHERRER (J.)
	(CHANTEUR (J.)
	(GOUGERET (L.) m. conf.
	(pr.s.ch.
Physique médicale	(GREMY (F.) m.conf
	(MILHAUD (G.)
	(PELLERIN (P.)
	(ROUCAYR L (J-Cl.)
	(TUBIANA (M.) m.conf.
	(KREIS (B.)
Pneumo phtisiologie	(MEYER (A.)
	(RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
	(DENIKER (P.)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D.)
	(FLAVIGNY (H.)
	(LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	(CERNEA (P.)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A.)m.c.agr.
	(GRELLET (M.)
	(CHASSAGNE (P.)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M.)
	(MARCHE (J.)
	(AUVERT (J.)
Urologie	(MOULONGUET (A.)
	(QUENU (L.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

MM.

Anatomie	DEBEYRE (J.)
	(ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale	(AMELINE (A.) pr.s.ch.
	(VERNE (J-M.)
	(PERRAULT (M.)
Clinique médicale	(RAMBERT (P.)
	(THIEFFRY (S.)
	(GRASSET (J.)
Clinique obstétricale	(MAYER (M.)
	(DESVIGNES (P.)
Clinique ophtalmologique	(OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. - PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) pr.s.ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) pr.s.ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE

ET UNIVERSITAIRE	(BOLTANSKI.(E.)
	(LAUNAY (C.)
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque)	
Conservateur du Musée d'Histoire de la ..)	M. le Docteur HAHN (A.)
Médecine)	
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	(Mmes CONTET (J.), FORGET (F.)
	(Mlles LAURENT (H.) LE NOIR (G.) QUIEVREUX (E.)

A la mémoire de mes parents

A ma femme

A mes enfants

A mon maître et président de Thèse

Monsieur le Professeur J. LENEGRE

Professeur de la Clinique Médicale de l'Hôpital Boucicaut
Médecin des Hôpitaux de Paris

en témoignage de mon profond respect et
de ma grande admiration

A Monsieur le Docteur J. NOUAILLE

Médecin des Hôpitaux de Paris

en remerciement des conseils qu'il m'a donnés
qu'il trouve ici l'assurance de mon fidèle
attachement.

A Monsieur le Professeur M. DEPARIS

A Monsieur le Professeur M. MORIN

Médecins des Hôpitaux de Paris

En témoignage de respect, d'admiration
et d'affection.

A Monsieur le Professeur Agrégé Y. BOUVRAIN

Médecin des Hôpitaux de Paris

En témoignage de mon respectueux attachement

A Monsieur le Professeur Agrégé P. MAURICE

Médecin des Hôpitaux de Paris

en remerciement de l'enseignement souriant
qu'il m'a prodigué

A mes autres maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Docteur J. MOUSSOIR

Monsieur le Docteur M. BOLGERT

Monsieur le Docteur A. NETTER

Monsieur le Docteur R. ISRAEL-ASSELAIN

Monsieur le Docteur A. GERBAUX

Monsieur le Docteur A. SARRAZIN

Médecins des Hôpitaux

En témoignage de mon respectueux attachement

A Monsieur le Docteur J. DELAMARE

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Médecin du Centre Médico-Chirurgical Foch

en témoignage de mon profond attachement

A Monsieur le Docteur P. FORTIN

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

qu'il soit assuré de ma reconnaissance

A Monsieur le Docteur G. MANIGAND

Médecin des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur J. GRAVELEAU

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Assistant des Hôpitaux de Paris

en remerciement de leur enseignement amical

A Mademoiselle M. GAUTIER

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Assistant des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur Ph. LUCET

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

qui nous ont aidé à mener à bien ce travail
en témoignage d'amitié

P L A N

- HISTORIQUE et INTRODUCTION.	p. 1
- OBSERVATIONS.	p. 3
- ETUDE ANATOMIQUE.	p. 40
I Etude Analytique	p. 41
II Synthèse	p. 55
- ETUDE CLINIQUE.	p. 59
- 1er groupe : les formes à petits VD	p. 59
I Etude détaillée des observations	p. 59
II Commentaires	p. 65
III Diagnostic différentiel	p. 67
- 2ème groupe : les formes à gros VD	p. 69
I Etude détaillée des observations	p. 69
II Revue de la littérature	p. 91
III Synthèse	p. 99
IV Diagnostic différentiel	p. 103
V Cathétérisme et Angiocardiographie	p. 107
- Comparaison entre les formes : gros et petit VD	p. 110
- TRAITEMENT CHIRURGICAL.	p. 118
I Indications opératoires	p. 118
II Techniques	p. 120
III Résultats	p. 121
- RESUME.	p. 137
- CONCLUSION.	p. 142
- TABLEAUX.	
- BIBLIOGRAPHIE.	

HISTORIQUE ET INTRODUCTION

FOWLER (21) fut le premier à associer sténose et atrésie de l'orifice pulmonaire dans une même étude. Avant lui et souvent même depuis, ces deux termes étaient soigneusement dissociés. Les sténoses pulmonaires constituaient un groupe bien codifié, auquel on ajoutait suivant les auteurs les termes de septum interventriculaire intact, foramen ovale perméable (JOHNSON) (32), origine aortique normale (KEITH) (33), ou plus simplement Triade de Fallot, encore que ce dernier qualificatif implique l'existence d'une communication inter-auriculaire. Les écrits sur ce sujet ne manquent pas, mais presque toujours les formes graves se manifestant dès la naissance y sont seulement mentionnées. Les atrésies pulmonaires, qui correspondent normalement à une imperforation orificielle, retiennent généralement peu l'attention. Pourtant cette malformation a été constatée pour la première fois au cours d'une autopsie dès 1783 par HUNTER (31). On trouve dans la littérature d'autres cas reconnus anatomiquement par LORDAT en 1822 (36) HARE en 1852 (29) PEACOCK (45) ROKITANSKI en 1855 (48) etc... Quant à la description clinique il fallut attendre ces dernières années pour la trouver rapportée dans la littérature: NOVELLO (43), puis GREENWOLD (27) qui eut le mérite de distinguer les formes à gros et petits ventricules droits. KEITH (33) dans son traité, estime que l'atrésie orificielle pulmonaire, malformation rare, se rencontre une fois sur 70 000 enfants. Il spécifie bien qu'il élimine les sténoses serrées du nourrisson, tout en reconnaissant qu'il est impossible de les distinguer cliniquement, ni par aucun des examens complémentaires dont nous disposons. D'autres auteurs appellent atrésie des cas où existent un orifice pulmonaire de l'ordre de 1 mm à 2 mm de diamètre; BRET (7), en donnant dans de tels cas une description clinique comportant un souffle continu de canal artériel, propose de leur attribuer le nom de Triade de Fallot extrême.

Ainsi, tantôt seules les sténoses vraies sont étudiées, et le nourrisson est souvent oublié, tantôt on isole les atrésies, tantôt enfin on parle d'atrésie quand il s'agit de sténose serrée. Bref la plus extrême confusion règne en ce domaine. Il nous semble que vouloir étudier à tout prix séparément sténose et atrésie de l'orifice pulmonaire chez le nourrisson, c'est éliminer arbitrairement des formes très voisines qui ne diffèrent que par l'absence ou la présence d'un gicleur minuscule, dont l'existence n'intervient, comme nous le verrons, ni dans l'adaptation de l'organisme à la malformation, ni dans les indications opératoires.

Parler de sténose orificielle pulmonaire avec septum inter-ventriculaire intact, c'est évoquer aussitôt la possibilité d'un acte chirurgical visant à lever l'obstacle à la circulation sanguine normale. C'est ce qu'on réalise couramment, avec d'excellents résultats, chez l'enfant et l'adulte jeune. Chez le nourrisson, les cas qui nous occupent sont cependant différents: leur gravité est sans comparaison possible avec celle des formes que nous venons d'évoquer, asymptomatiques pendant longtemps, qu'on reconnaît et opère plus tard. Aucune de ces formes sévères de sténose pulmonaire du nourrisson ne permet une longue survie.

Dans la presque totalité des cas, ces formes ne dépassent pas quelques semaines ou quelques mois d'évolution. Il n'y a donc rien à espérer en s'abstenant de tout acte chirurgical. Tenter une valvulotomie, c'est au contraire la seule possibilité théorique d'obtenir une survie. De telles tentatives ont été faites avec de bons résultats dès les premières années qui suivirent la description de la valvulotomie transventriculaire par BROCK (10).

Cette étude est toute entière orientée dans ce sens : elle cherche à réunir les critères qui permettent, avec le plus de certitude possible, de porter le diagnostic de sténose orificielle pulmonaire sévère, opérable avec quelque chance de succès.

C'est dans ce but que nous avons fait l'étude de 23 nourrissons porteurs de sténose orificielle pulmonaire sévère avec septum interventriculaire intact, qui ont tous été hospitalisés dans le service des Enfants cardiaques de l'Hôpital PARROT- BICETRE (Service du Docteur J. NOUAILLE), pendant la période de 5 ans s'étendant de 1958 à 1962. 20 d'entre eux sont morts et constituent une base anatomique indispensable à la bonne compréhension des faits physio-pathologiques, à la confrontation anatomo-clinique, et même à la classification de faits décrits jusqu'ici de façon fragmentaire dans la littérature. Les trois autres ont subi avec succès une valvulotomie.

OBSERVATIONS

OBS: I - GL... Marino

Né le 24.VII.57, de parents bien portants. Un frère de 2 ans I/2 en bonne santé - Aucun antécédent familial - grossesse normale, accouchement à terme. Poids de naissance : 4,100 Kgs - Cri immédiat, mais cyanose d'emblée, persistante.

- A l'âge de 2 mois I/2, l'association de cyanose, souffle systolique et poumons clairs fait porter le diagnostic de Tétrade de Fallot.

- A 3 mois I/2 : la cyanose augmente, la dyspnée apparaît et surtout on note des malaises durant 10 à 15 minutes (augmentation de la cyanose, perte de conscience, hypotonie, révulsion des yeux, polypnée).

- Hospitalisation à l'âge de 6 mois le 25.I.58 - Poids : 6,400 Kgs - cyanose généralisée très intense - Dyspnée.

Auscultation cardiaque : souffle systolique maximum au 4^e E I G, d'intensité moyenne - souffle continu sous claviculaire gauche, doux. Bruits normaux.

Scopie : coeur modérément augmenté de volume - gros débord droit. A I G convexe, pointe relevée - AMG creux. Branche pulmonaire G bien visible - Poumons clairs. En OAG : saillie nette du VD en avant et du VG en arrière.

Graphie: rapport cardiothoracique : 0,66

E.C.G. - $\hat{A}P = + 75^\circ$ durée de P = 0,08 sec. P en D2 = 6 mm

$\hat{A}QRS = + 110^\circ$ $\hat{A}T = - 30^\circ$ - Aspect $S_1 Q_3$ avec ondes Q_3 et R_3 de très grande amplitude - Précordiales droites : qRs en VI (R = 16mm) et DI = 0,04 sec.

Précordiales gauches : qRs en V6 - DI = 0,03 aspect RS de V2 à V5 - Sokolow = 52. Repolarisation positive de V3R à V6

Conclusions = HAD - peut-être HAG - HVD - HVG

Foie un peu augmenté de volume, légèrement sensible. Rate : pôle inférieur perçu - Poumons normaux - Il existe une double hernie inguino-scrotale.

N.F. : 8.647.000 hématies/mm³ (27.I.58)

Le diagnostic envisagé est celui de transposition avec sténose de l'A.P. et canal artériel. En raison des signes d'I.C. débute, on institue un traitement digitalique.

EVOLUTION : Dans les trois jours suivants l'hospitalisation, on note la disparition du souffle continu, qui ne sera plus jamais entendu. Jusqu'à l'âge de 9 mois l'enfant va bien malgré la cyanose toujours aussi intense allant de paire avec la forte polyglobulie, et une polypnée notable même au repos. Aucun malaise, mais le poids augmente peu et les acquisitions psychomotrices sont limitées (ne tient pas assis).

L'examen à 9 mois montre quelques changements : le S.S. du 4e EIG a diminué d'intensité et surtout B2 est particulièrement intense, claqué, vibrant, maximum à la pointe et à la région paraxyphoïdienne. La radio ne montre pas de modification notable du volume du coeur, mais la vascularisation pulmonaire est nettement diminuée. Le rapport cardiothoracique est à 0,69. Les ECG successifs ne montrent pas non plus de modification importante sauf en V6 une augmentation progressive de l'onde S qui passe de 4 à 16 mm.

La polyglobulie reste supérieure à 8.000.000 d'hématies/mm³.

Le 30.4.58 à 9 mois : malaise sans cause apparente durant 1/2 heure. Les jours suivants, la fièvre s'élève et malgré un traitement antibiotique l'enfant meurt le 3.5.58 dans un tableau de bronchopneumonie.

Vérification anatomique : coeur très augmenté de volume.

Poids du coeur : 65 g. Sillon interventriculaire vertical. Le VD Occupe un peu plus de la moitié de la face antérieure. OD, très dilatée, reçoit VCS et VCI - CG également augmentée de volume, mais moins que l'OD, reçoit les veines pulmonaires. Les vaisseaux sont en place. AP 28 mm. Aorte 32 mm. De l'AP, on ne peut faire passer la sonde canelée dans le VD. Gros canal artériel (10 mm de circonférence).

Ouverture du coeur :

OD : volumineuse, dilatée, parois minces. CIA au niveau du foramen ovale : 2 orifices de 5 mm X 5 mm.

VD : parois très épaisses : 11 mm, rétrécissant considérablement la cavité en particulier la chambre de remplissage. Infundibulum un peu plus vaste mais se terminant en cul de sac. Eperon de Wolf saillant. Bandelette ansiforme très hypertrophiée s'amincissant vers le bas pour aboutir au pilier antérieur. Les piliers sont très courts, épais, enfouis dans la paroi musculaire.

Appareil valvulaire . Tricuspide bivalve. Les deux commissures ne vont pas jusqu'à l'anneau, en particulier en dehors où elle s'arrête à 5 mm de l'anneau. Sur le bord libre de la valve antéro-externe se trouve un gros bourrelet dont le bord libre est un peu déchiqueté. Tricuspide nettement plus épaisse que la mitrale.

Appareil sous valvulaire très particulier : du sommet du pilier antérieur part un gros cordage tendineux unique, de 2 mm de diamètre, long de 7 mm, allant directement s'attacher au bord libre de la valve antéro-externe; il s'épanouit alors en cordages plus fins qui s'étendent du bord libre de la valve à l'anneau en adhérant sur tout leur trajet à la face ventriculaire de la valve. Même aspect en arrière : le pilier postérieur est inexistant et trois gros cordages tendineux de 1 mm de diamètre semblent naître directement du myocarde épaissi, et vont s'insérer de la même façon sur le bord libre des valves (1 sur la valve antéro-externe et deux sur la valve postéro-interne).

Orifice pulmonaire : fermé par un dôme sans gicleur. Les trois valvules sigmoïdes sont bien formées avec trois commissures bien en place. On distingue même le bord libre des valvules, mais elles sont réunies par

un diaphragme, déprimé en son centre mais non perméable. Hauteur du dôme : 5 mm - Diamètre de l'anneau : 5 mm.

O.G. moins dilatée que l'O.D - mitrale normale.

V.G. normal , épaisseur:9 mm - Orifice aortique : normal (D : 10 mm)

Septum : hypertrophie : 9 mm - Pas de C.I.V.

CONCLUSION : Atresie orificielle pulmonaire - HVD - énorme OD - CIA - canal artériel. Anomalie tricuspidienn.

OBS. 2 - BO. ... Corinne

Née le 17.X.57, de parents bien portants. Une soeur de 12 Ans, en bonne santé une tante a une cardiopathie congénitale bien tolérée. Grossesse compliquée de métrorragies au cours du 1er mois, traitées par Lutogyl. Accouchement à terme. PN : 3,150 Kgs - 1er cri immédiat - Pas de cyanose à la naissance.

- A 1 mois 1/2 : dyspnée légère, plus marquée aux cris et aux repas.

- A 5 mois : cyanose au niveau des extrémités et des lèvres.

- 1ère consultation à l'âge de 6 mois, le 21.4.58 : souffle systolique assez intense, maximum au 4e EIG - Coeur augmenté de volume - Axe droit et surcharge biventriculaire sur l'E.C.G. Aucun diagnostic précis ne peut être porté.

- Au cours du 7ème mois : plusieurs syncopes imposant l'hospitalisation

- le 28.5.58 à l'âge de 7 mois 1/2 : Bon état général. Poids 7,160 Kgs.

Développement psychomoteur nettement insuffisant (ne joue pas, ne s'assied pas, ne s'intéresse pas à l'entourage).

Cyanose assez intense, s'exagérant nettement lors des cris et des repas qui provoquent également de la dyspnée - Toux sèche.

Auscultation cardiaque : souffle systolique intense, maximum latéro-sternal G au 4e EIG, irradiant peu - R1 normal, R2 accentué, non dédoublé.

Scopie: coeur nettement augmenté de volume. Peu ou pas de D.D. Pédicule large. AIG remontant haut, convexe, pointe relevée. APD normale. Poumons clairs.

Graphie : rapport cardiothoracique = 0,62

E.C.G. : AP + 30° auriculogramme normal - AQRS = + 150° AT = -45° ondes SI très profondes. Précordiales droites : qR en VI (R = 37 mm) DI = 0,04 sec. Précordiales gauches : aspect RS en V6 avec rapport R/S inférieur à 1 - Repolarisation négative de VI à V6.

CONCLUSION : HVD majeure du type surcharge systolique.

Foie : normal - pas d'oedème - Poumons normaux.

Diagnostic évoqué : Triade de Fallot.

EVOLUTION : Les accès de cyanose se font plus fréquents, au cours de malaises durant 1,1/2 H. environ. La cyanose devient généralisée en permanence, et

parallèlement, la polyglobulie s'accroît.

A 8 mois 1/2, le foie augmente de volume. On note une diminution de l'intensité du S.S. L'état de l'enfant devenant alarmant, et le diagnostic de Triade de Fallot restant le plus vraisemblable (augmentation de l'ombre cardiaque et $RV1 = 44$ mm), on discute l'opportunité d'un cathétérisme. On y renonce, en raison de l'aggravation de l'état circulatoire. Il serait préférable de prendre le risque d'une intervention chirurgicale, mais on n'ose pas proposer l'enfant au chirurgien, d'autant que l'insuffisance cardiaque s'installe et réagit mal au traitement.

Les malaises deviennent plus fréquents. L'enfant meurt au cours de l'un d'eux, le 20.7.58 à l'âge de 9 mois.

Vérification anatomique - Cœur très augmenté de volume.

Poids du cœur : 114 g. - Sillon interventriculaire très à gauche. Le VD occupe plus des 3/4 de la face antérieure. OD pas ou peu dilatée recevant VCS et VCI - OG normale recevant les veines pulmonaires. AP = 30 mm
Aorte = 36 mm. On ne trouve pas le canal artériel.

Ouverture du cœur :

OD : normale, parois minces - CIA large et grillagée type ostium secundum 10 X 8 mm.

VD : Parois très épaisses : 16 mm, laissant cependant une cavité de taille satisfaisante. Eperon de Wolf peu augmenté. Bandelette ansiforme très hypertrophiée. Piliers également très hypertrophiés.

Tricuspide : normale

Orifice pulmonaire : aspect en dôme, percé d'un gicleur de 1 1/2 à 2 mm de diamètre. Sigmoides reconnaissables mais de taille inégale : le gicleur paraît percé au niveau de la valve postéro-droite. 3 commissures en place. Hauteur du dôme : 5 mm. Diamètre de l'anneau : 5 mm.

OG : normale - Mitrale : normale

VG : normal - épaisseur 12 mm - orifice aortique normal (D=5,5 mm).

Septum : hypertrophié : 8 mm - Pas de CIV

CONCLUSION : Sténose orificielle pulmonaire sévère. HVD importante avec conservation d'une cavité satisfaisante. CIA vraie - Absence de canal artériel.

OBS. 3 - DA... Sylvie

Née le 26.XI.57 de parents bien portants - Une soeur de 2 ans 1/2 en bonne santé - Aucun antécédent familial. Grossesse normale. Accouchement à terme. P.N. : 2,650 Kgs - 1er cri immédiat. Pas de cyanose immédiate.

Cependant la cyanose apparaît à la 12^{ème} heure, accompagnée de polypnée. Un traitement digitalique (1 goutte par jour, 5 jours par semaine) est institué dès le 3^e jour et poursuivi jusqu'au moment de l'hospitalisation.

- Hospitalisée le 19.2.58 à l'âge de 3 mois - Cyanose généralisée intense. Toux fréquente à la déglutition.

Auscultation cardiaque: S.S. intense, râpeux, maximum au 4^e - 5^e EIG irradiant dans l'aisselle, le dos, le côté droit du thorax. BI normal, B2 très faible et peut-être inexistant au F.P.

Scopie: cœur très augmenté de volume. Très gros D.D. correspondant à une grosse OD. Pédicule très étroit. AMG invisible. AIG fortement convexe - pointe relevée - Poumons clairs.

Graphie - rapport cardiothoracique = 0,79 - OAG: arcs ant. et post. très saillants surtout en arrière: aspect de gros V.G.

E.C.G.: $\hat{A}P = +70^\circ$ P en D2 = 5 mm - $\hat{A}QRS = +90^\circ$ $\hat{A}T = -90^\circ$

SI Q3 ondes T négatives en D2, D3 et VF - Précordiales droites: rS en VI (mais qR en V4 R) - DI 0,035 (en V4R) - Précordiales G: aspect RS en V6 avec R/S inférieur à I - Repolarisation positive dans toutes les dérivations précordiales.

CONCLUSIONS - HAD - HVD discutable mais très probable.

Foie: déborde de deux travers de doigts, douloureux - Poumons normaux.

N.F.: 6.850.000 hématies/mm³

Diagnostic évoqué: Possibilité d'atrésie tricuspидienne avec transposition et sténose de l'A.P.

EVOLUTION

Rapidement apparaissent des oedèmes des membres. Surtout deux éléments se modifient rapidement: l'ombre cardiaque augmente rapidement en raison d'une dilatation rapide de l'OD (débord droit +++) et apparition probable d'un BID de type r s r' en VI.

Le 13.5.58 - Perte de conscience complète.

Ultérieurement évolution marquée essentiellement par une infection urinaire, la progression et la régression alternées de l'insuffisance cardiaque. Sur l'E.C.G. une légère H.V.G. se développe.

L'enfant meurt le 25.5.58 à 6 mois.

Vérification anatomique: énorme cœur occupant presque tout le thorax en largeur, refoulant les poumons vers le haut. Le cœur s'affaisse brusquement lors de la coupe de la VCI. Poids du cœur: 33 g. Sillon interventriculaire dévié à gauche. Le V.D. occupe les 3/4 de la face antérieure. Mais la cardiomégalie semble constituée essentiellement par l'OD. Enorme auricule droit. O.G. un peu dilatée. AP 10 mm. Aorte 26 mm canal artériel étroit, d'un diamètre de 2 mm environ.

Ouverture du cœur:

OD: énorme, flasque, à parois minces - CIA type ostium secundum 5 x 3 mm

VD : Parois peu épaissies : 4 mm - Par contre, dilatation importante (le ventricule droit s'affaisse après ouverture) - Bandelette ansiforme très augmentée de volume rétrécissant l'entrée de la chambre de chasse.

Tricuspide : très anormale. Seule la valve antérieure est mobile quoique un peu épaissie. Sa mobilité est d'ailleurs très diminuée par l'absence de cordages : son bord libre s'attache presque directement au gros pilier antérieur et au muscle papillaire du cône artériel. Les deux autres valves sont soudées entre elles, et réduites à un bourrelet, fixé sur la paroi ventriculaire et sur les piliers qui sont eux mêmes très gros et très courts. Cet aspect fait penser que la tricuspide était certainement insuffisante.

Orifice pulmonaire : au sommet d'un petit cul de sac étroit qui fait suite à l'infundibulum dilaté se trouve un petit dôme atrésique haut d' 1 mm avec une ébauche de sigmoïdes à peine reconnaissable - 3 commissures en place - Diamètre de l'anneau : 2 mm.

OG : dilatée Mitrale : normale

VG : épaisseur 8 mm Orifice aortique normal : D = 7 mm

Septum : épais : 5 mm Pas de CIV

CONCLUSION : Atrésie orificielle pulmonaire - Dilatation VD sans grosse hypertrophie - Anomalie tricuspidiennne avec insuffisance. CIA vraie. Canal perméable.

Noter une artère rétro-oesophagienne anormale.

OBS. 4 - PA Marie Ange

Née le 12.5.58 - Parents bien portants - Grossesse compliquée d'une grippe grave au cours du 2ème mois - Accouchement à terme. Poids de naissance 3,460 Kgs - Très cyanosée à la naissance - Maladie hémolytique nécessitant une exsanguino-transfusion. Le 2ème jour on perçoit un gros souffle systolique maximum au 4e EIG, suivi d'un prolongement diastolique.

Hospitalisée le 22.5.58 à l'âge de 10 jours :

- cyanose prédominant aux extrémités.
- Auscultation cardiaque : SS d'intensité moyenne, plutôt rude, maximum au 4e EIG, irradiant très peu - diastole libre. Eclat modéré de B2.
- Graphie : rapport cardiothoracique : 0,60 - Débord droit important A.M.G. plutôt creux - AIG fortement convexe - Pointe nettement relevée.
- ECG : $\hat{A}P = + 60^\circ$ auriculogramme normal - $\hat{A}QRS = + 90^\circ$ - $\hat{A}T =$ indéterminé. Précordiales droites : aspect qR en V4R et R crocheté en VI (amplitude 12 mm) avec retard de la DI : 0,04 sec. Précordiales G : Rs en V6 (R = II mm) - Repolarisation négative jusqu'en V5 .

CONCLUSION : H.V.D.

Décès survenant assez brusquement le 25.5.58 au 13^e jour , au cours d'une diarrhée à staphylocoques pathogènes.

Vérification anatomique : coeur un peu augmenté de volume. Poids 34 g. Sillon interventriculaire vertical. VD occupant la moitié de la face antérieure. Aorte : 26 mm - A.P. = 13 mm Canal artériel perméable, d'un diamètre interne de 2 mm environ.

Couverture du coeur

OD : légèrement dilatée et épaissie (2 mm). Reçoit les VCS et VCI Foramen ovale perméable 3 X 3 mm.

VD : chambre de remplissage presque virtuelle du fait de l'épaisseur de la paroi : 7 mm - Chambre de chasse également très réduite, (paroi 9 mm) . Elle est virtuelle dans sa moitié supérieure car il n'existe qu'un chenal virtuel du fait de l'hypertrophie de l'éperon de Wolf et de la bandelette ansiforme. Ce chenal se termine par un petit cul de sac de 1 mm 1/2 de diamètre, borgne.

Tricuspidien : Orifice un peu étroit. Valves anormales. Seule la valve antérieure est normale, mobile recevant d'un pilier antérieur bien développé des cordages tendineux partiellement soudés ; en arrière les cordages sont plus fins et vont s'attacher au bord libre, tandis qu'en avant les cordages s'épanouissent seulement au contact de la valve à laquelle ils adhèrent. Les deux autres valves sont réunies et peu mobiles, leur taille est normale, mais elles sont amarrées à la paroi par des cordages extrêmement courts fixés sur leur bord libre. Pas de pilier individualisable en arrière. L'orifice paraît excentré en raison de la forte HVD.

Orifice pulmonaire : diamètre 2 mm. On distingue bien les trois sigmoïdes, très bien individualisées mais petites, avec soudure de leurs bords épais.

OG : normale

VG : normal épaisseur 5 mm

Mitrale normale

Orifice aortique : normal - anneau 23 mm de circonférence.

Septum épais, faisant saillie dans la chambre de chasse du VG, sous la valvule sigmoïde antéro-droite.

Pas de CIV.

CONCLUSION : atrésie orificielle pulmonaire. HVD - Cavités étroites
PFO - Canal perméable - Anomalie tricuspédienne.

OBS. 5 - HE... Alain

Né le 6.8.58 de parents bien portants - grossesse normale - Accouchement à terme - Poids de naissance : 4,350 kgs - Cri immédiat - Pas de cyanose à la naissance, mais elle sera constatée le 2e jour - le 8e jour on entend un souffle - le 15e jour : accès de dyspnée avec cyanose, restant isolé.

Hospitalisé le 26.X.58 à l'âge de 2 mois 1/2 : Poids : 6,700 kgs, seurt mais ne tient pas sa tête.

Cyanose nette, aux ongles au repos, généralisée à l'effort - dyspnée intermittente.

- Auscultation cardiaque : : SS d'intensité moyenne, maximum au 4e EIG, irradiant faiblement vers le haut - BI normal - B2 non dédoublé, normal au 4ème EIG, plus faible au F.P.

- Scopie : coeur de volume sensiblement normal - AMG difficile à identifier - AIG un peu fort avec pointe relevée. En OAG : pas d'hypertrophie manifeste ni D ni G - Fenêtre claire. Poumons anormalement clairs - Branches pulmonaires D et G visibles.

- Graphie : Rapport C.T. = 0,55

- E.C.G. : AP + 60° auriculogramme d'amplitude normale, mais la durée de P est un peu augmentée à 0,08 sec. - A QRS = 120° - AT = 0°

- Précordiales D : en VI : qRs (avec R = 22 mm) et retard de la DI à 0,04 sec.

- Précordiales G : RS de V3 à V6 avec rapport R/S en V6 = 1 - Repolarisation positive sur tout le précordium.

CONCLUSION - HAG possible - HVD importante, habituelle aux tétrades de Fallot.

- Foie - Rate - poumons : normaux.

- N.F. = 4.980.000 hématies/mm³

Diagnostic posé : : Tétrade de Fallot typique. Bonne tolérance actuelle l'enfant est rendu à sa famille.

EVOLUTION : Va bien jusqu'à l'âge de 5 mois, puis des malaises surviennent nécessitant une nouvelle hospitalisation le 5.I.59.

Cliniquement : : même tableau. Le souffle est inchangé, le coeur a peu augmenté de volume, et le rapport C.T. est identique (0,55) - 5.220.000 GR - Sur l'E.C.G. : l'amplitude de P en D2 est passée à 3 mm: il existe maintenant une hypertrophie biauriculaire, et une HVD qui a légèrement augmenté (R VI = 27 mm - R exclusif jusqu'en V3) Repolarisation toujours positive. Les modifications électriques font évoquer la possibilité d'une Triade de Fallot. Cependant le diagnostic de Tétrade est maintenu et devant la répétition des malaises on décide de faire pratiquer une anastomose de Blalock Le jour de l'intervention est constaté un gros SS endo-apexien interprété comme témoin d'une insuffisance tricuspidiennne car il s'accompagne d'un gros foie.

CRO du 17.1.59 (Dr. J.P. BINET) : Thoracotomie latérale du 4e EIG.

Circulation collatérale peu importante. Gros thrill intrapéricardique
Assez grosse AP . Belle sous claviaire - Anastomose de Blalock
typique sans difficulté. Bon thrill à la fin de l'anastomose. Ferme-
ture habituelle.

- Décès survenu 4 heures après l'intervention.

Vérification anatomique : Coeur très augmenté de volume - Poids 75 g.
Sillon interventriculaire très à gauche. Le VD occupe les 3/4 de la
face antérieure - OD volumineuse - Aorte 34 mm - La SCG est anas-
tomosée à l'APG : bonne anastomose perméable - AP : 38 mm. Canal
artériel fermé.

Ouverture du coeur : OD : considérablement dilatée. Paroi épaisse
2 à 3 mm) Reçoit les VCI et les VCS - PFO perméable 5 x 5 mm.

VD : très grosse hypertrophie des parois : 7 à 11 mm, rétrécissant
notablement la cavité et en particulier l'infundibulum. L'éperon de
Wolfest saillant et la bandelette ansiforme très hypertrophiée.
Les piliers sont englobés dans l'énorme hypertrophie myocardique,
sauf le pilier antérieur qui se détache nettement : il est volumineux.

Tricuspide : Anneau tricuspide normal - Valves épaissies. Cordages
tendineux courts et épais. La valve antérieure se fixe directement
sur le sommet du pilier antérieur, les cordages qui en partent
adhèrent d'emblée à la face ventriculaire de la valve.

Orifice pulmonaire : diamètre de l'anneau : 5 mm. L'orifice est fermé
par un dôme percé d'un gicleur de 1 mm de diamètre. Les valves sont
facilement reconnaissables, séparées par trois commissures. On
distingue assez bien le bord interne des valves antérieure et postéro
gauche, mais pas celui de la valve postéro-droite qui paraît percée
du gicleur. Hauteur du dôme : 5 mm.

OG - normale. Mitrale normale - VG : parois épaissies de 8 mm. Cavité
aplatie transversalement. Orifice aortique : D = 8 mm.

SEPTUM - Très hypertrophié = 13 mm, surtout en raison de l'hypertrophie
de la bandelette ansiforme. Il fait une forte saillie dans le VG,
atteignant la partie moyenne de l'orifice aortique. Pas de CIV.

CONCLUSION : Sténose valvulaire pulmonaire sévère. HVD rétrécissant la
cavité - PFO-canal fermé - tricuspide anormale.

OBS. 6 - MA... Catherine

Née le 28.12.58 de parents normaux - Colibacillose pendant les 4 premiers
mois de la grossesse. Accouchement à terme - Poids de naissance : 3kgs.
Réanimation nécessaire - Cyanose immédiate et intense d'emblée.

Hospitalisée aussitôt dans le Service du Dr. WEILL où l'on porte le diagnostic de Tétrade de Fallot. Plusieurs malaises malgré l'administration de Digitaïne.

Hospitalisée à BICETRE le 17.1.59 à l'âge de trois semaines - Développement psycho-moteur normal - Cyanose persistant même sous oxygène, généralisée.

Auscultation cardiaque - SS assez intense, maximum au 4e -5e EIG, holosystolique, de timbre très soufflant, irradiant peu vers le haut, perçu à gauche jusqu'à la ligne axillaire antérieure - mal perçu en arrière BI normal, B2 faible partout.

Scopie - gros coeur touchant la paroi thoracique gauche avec gros DD. Pédicule étroit. AMG très haut situé paraissant peu battant. Branches pulmonaires invisibles. Poumons hyper clairs.

Graphie : Rapport CT: 0,69 - OAG gros débord en avant et surtout en arrière.

E.C.G. : $\hat{A}P + 60^\circ$ $P = 4 \text{ mm}$ en D2 durée de P = 0,07 sec. $\hat{A} \text{ QRS} = + 140^\circ$
 $\hat{A}T = -30^\circ$ Précordiales droites : en VI = qR avec R = 32 mm et DI = 0,04 sec
R prépondérant et même exclusif jusqu'en V4 . Précordiales G : rS en V6
Repolarisation franchement négative jusqu'en V5.

CONCLUSIONS : HAD - HAG - HVD majeure du type surcharge systolique.

Foie : I travers de doigt - Poumons normaux

NF : 6.240.000 hématies/mm³

Diagnostic le plus probable : Atrésie orificielle pulmonaire - mais l'interprétation du SS est difficile . Peut-être souffle d'origine ventriculaire. L'aspect de l'AIG plongeant dans le diaphragme et la forte saillie postérieure en OAG suggère un gros VG alors que l'ECG s'oppose à cette interprétation. Il semble plutôt s'agir d'un gros VD.

EVOLUTION marquée par l'augmentation progressive et rapide de l'ombre cardiaque, le rapport CT passant de 0,69 à 0,78 - l'E.C.G. d'abord stationnaire montre secondairement à partir du 2e mois une augmentation progressive des signes d'HAD (P atteint 8 mm) et des signes d'HVD augmentation de l'onde R dont la plus grande amplitude se porte en V4 où elle atteint 64 mm à 4 mois I/2. Les ondes T toujours négatives deviennent plus profondes. Le foie augmente de volume et malgré le traitement médical les signes d'insuffisance cardiaque progressent. Une succession d'épisodes infectieux (otite - diarrhée) émaillent l'évolution.

L'enfant meurt à 4 mois I/2 dans un tableau d'hépto néphrite. A noter l'absence de malaises pendant les 4 mois d'hospitalisation.

Vérification anatomique : Coeur très augmenté de volume. Poids 72 gr.
Sillon interventriculaire très dévié à gauche. Le VD occupe les 3/4 de la face antérieure. Enorme OD, c'est la plus volumineuse des quatre cavités.

Aorte : 25 mm - AP : 20 mm - Canal perméable, mais en voie de fermeture.

Ouverture du coeur : OD énorme, parois minces - reçoit les VCS et VCI
PFO large : 10 X 5 mm.

VD : épaisseur : 16 mm laissant des cavités de taille réduite certes, mais encore valables - Eperon de Wolf très saillant. Bandelette ansiforme considérablement hypertrophiée.

Orifice pulmonaire : Diamètre de l'anneau : 3 mm - Orifice fermé par un petit dôme percé en son centre d'un minuscule gicleur de 1 mm de diamètre. Les commissures sont bien visibles, mais en avant elle paraît double. Le bord interne des trois valves se distingue mal. Hauteur du dôme : 3 mm.

Tricuspide : On ne distingue pas de commissure près de l'anneau : l'ensemble a, vu de l'OD, un aspect en entonnoir. Les valves sont épaisses et fixées par des cordages anormaux. La valve postérieure se fixe sur le sommet du pilier antérieur par l'intermédiaire d'un cordon épais et unique formé par la fusion des cordages tendineux. La valve antérieure a un aspect triangulaire et s'attache sur le pilier antérieur de la même façon. A la partie haute de la bandelette ansiforme, deux petits piliers très courts donnent attache aux valves interne et antérieure sans aucun cordage.

VG - un peu rétréci par l'énorme hypertrophie septale qui fait saillie sous l'anneau aortique.

OG - normale ou un peu dilatée - Mitrale normale.

- orifice aortique : normal

-Pas de CIV

CONCLUSIONS : Sténose orificielle pulmonaire sévère. Grosse HVD avec cavité encore acceptable - PFO - canal en voie de fermeture.
Tricuspide anormale.

OBS 7 - BU....

Né le 24.5.59 de parents bien portants - un frère et une soeur normaux.
Aucun antécédent familial connu - grossesse difficile : règles persistant pendant les deux premiers mois - Douleurs abdominales pendant toute la gestation. Métrorragies au 7e mois - Accouchement prématuré (8e mois)
Poids de naissance 2,400 kgs - cri immédiat, mais cyanose d'emblée.

Mis en couveuse et transporté aussitôt à BICETRE.

L'auscultation du coeur permet d'entendre un gros souffle systolique.
L'enfant meurt 12 H. à peine après la naissance.

Vérification anatomique : coeur nettement augmenté de volume.

Poids du coeur 32 g. Sillon interventriculaire vertical médian. Le VD occupe plus de la moitié de la face antérieure. OD très dilatée, recevant VCS et VCI - OG de taille normale, recevant les VP. Les vaisseaux sont en place - AP = 8 mm, Aorte = 20 mm - Canal artériel perméable ayant à peu près le calibre du tronc de l'A.P.

Ouverture du coeur -

OD : extrêmement dilatée - Pas de CIA vraie mais un PFO du type habituel au nouveau né, se laissant franchir aisément par la sonde cannelée (5x5mm)

OG : normale

VD : parois épaisses de 8 mm de moyenne, rétrécissant considérablement la chambre de chasse qui est presque virtuelle. Par contre la chambre de remplissage est assez large. Eperon de Wolf assez saillant. Bandelette ansiforme nettement hypertrophiée.

Tricuspide : très anormale, épaissie et ratatinée, rétractée, présentant un gros bourrelet sur le bord libre et une surface mamelonnée. Cordages à peu près inexistantes. Tricuspide non sténosée mais sûrement insuffisante.

Orifice pulmonaire fermé par un diaphragme où l'on reconnaît une ébauche d'appareil sigmoïdien avec microvalvules soudées et de petite taille. Trois commissures visibles - Diamètre de l'anneau : 2 mm.

VG : normal : épaisseur 3 à 4 mm. Cavité légèrement dilatée - Orifice aortique normal (D = 6 mm).

Septum : modérément hypertrophié = 4 mm, faisant nettement saillie dans la cavité ventriculaire gauche - Pas de CIV.

CONCLUSION : Atrésie orificielle pulmonaire avec aplasie de l'anneau - HVD - énorme OD - PFO - Canal artériel perméable.
Anomalie tricuspidiennne (insuffisance certaine).

OBS. 8 - ME..... Bruno

Né le 10.5.60 de parents normaux - premier enfant - grossesse normale. Césarienne à terme (insertion basse du placenta) : poids de naissance : 3,420 Kgs.

Cyanose constatée le lendemain de la naissance. Hospitalisé à l'Hôpital des Enfants Malades. L'examen cardio vasculaire fait le 8e jour montrait un SS mésocardiaque avec un ECG sensiblement normal. Cela joint à la

cyanose intense fait évoquer deux diagnostics : transposition et Tétrade de Fallot. Ce dernier diagnostic est considéré comme le plus probable à cinq semaines.

- Hospitalisé à Bicêtre le 8.7.60 à l'âge de 2 mois : taille normale, poids 4,100 kgs - Trophicité satisfaisante - cyanose modérée, plus nette aux ongles et à la région péribuccale.

- Auscultation cardiaque : souffle systolique 3/6 latéro sternal gauche, peut-être bas situé - B1 normal - B2 normal au 4e EIG, s'atténuant vers le haut.

- Scopie : coeur de volume un peu fort, poumons normaux ou hypovascularisés - Peut-être clarté rétro-aortique - AIG impossible à individualiser - AIG un peu fort - pointe relevée.

Graphie - rapport C-T = 0,59

- ECG : AP = + 60° - P en D2 = 3 mm - $\hat{A}$ QRS = + 170°, $\hat{A}$ T indéterminé
Pré-ordiales D : en VI : aspect rs avec DI normale = 0,02 sec.
Précordiales G : r S en V6 (avec r = 3 mm et S = 14 mm)
Repolarisation positive de V4R à VI puis T plat.
Conclusions : HAD - HVD

- N.F. : 4.680.000 hématies/mm³

Au terme de ce premier examen, on conclut à une cardiopathie cyanogène de nature encore incertaine mais comportant une sténose pulmonaire - En raison de la bonne tolérance actuelle, l'enfant est rendu à sa famille.

- Consultation deux semaines plus tard le 26.7.60 : Aucune modification - bonne tolérance . Le diagnostic de Tétrade de Fallot est considéré comme presque certain.

- le 27.9.60 à 4 mois 1/2 : l'enfant fait des malaises depuis trois semaines - malaises quotidiens de plus en plus longs, mais sans crise convulsive.

- Nouvelle hospitalisation le 28.9.60 : Développement psychique normal, Enfant hypotonique, mais tient sa tête.
Cyanose marquée surtout au niveau des extrémités, s'accroissant lors des cris.

- Auscultation cardiaque : SS 3/6 maximum bas, paraxyphoïdien, s'atténuant rapidement vers le haut - B2 non perçu ou très faible au foyer pulmonaire.

Radio : coeur ayant nettement augmenté de volume - Rapport C-T : = 0,66
AIG nettement convexe - pointe relevée - AIG un peu creux - AP droite bien visible - Poumons clairs.

ECG : HAD inchangée, mais très importante augmentation des signes d'HVD
 $\hat{A}$ QRS = 180° - surtout R exclusif de VI à V4 avec RVI = 28 mm - grande onde S en V6 (12mm) avec rapport R/S en V6 = 0,5 - Repolarisation positive de VI à V5.

Conclusion : HAD et très forte HVD

Le diagnostic de Tétrade de Fallot est maintenant peu satisfaisant, et en raison des modifications rapides des signes ECG on est orienté plus vers une Triade de Fallot que vers une transposition avec sténose de l'AP.

Par ailleurs: foie normal - poumons normaux.

N.F. : 6.480.000 Hématies/mm³.

- Evolution : apparition de signes discrets d'insuffisance cardiaque et surtout répétition de malaises sévères - Progression de la polyglobulie (7.230.000).

Enfant décédé le 21.X.60 à l'âge de 5 mois 1/2.

Vérification anatomique : Coeur très augmenté de volume. Poids du coeur: 74 g. Sillon interventriculaire nettement dévié à gauche. Le VD occupe les 3/4 de la face antérieure - OD dilatée modérément avec surtout grosse dilatation de l'auricule - Elle reçoit les VCS et VCI. OG normale recevant les VP - Vaisseaux en place AP = 13 mm - Aorte = 15 mm - Canal artériel fermé.

Ouverture du coeur :

OD : dilatée avec parois épaisses (2mm) - PFO perméable 10 x 5 mm

VD : Parois fortement hypertrophiées (14 mm), rétrécissant considérablement la cavité, et en particulier l'infundibulum, dont l'entrée est spécialement étroite en raison de la forte saillie de l'éperon de Wolf et de l'énorme hypertrophie de la bandelette ansiforme.

Tricuspide : valves antérieure et interne bien développées, séparées en dedans par une commissure nette - valve inférieure très étroite, accolée aux deux autres. Ces valves sont très épaisses.

- Appareil sous valvulaire : le pilier interne, né sous l'éperon de Wolf, est d'aspect normal, donne quelques cordages à la valve interne. Celle-ci reçoit du pilier inférieur, noyé dans l'hypertrophie musculaire voisine, des cordages tendineux bien formés, mais épais et courts - Du pilier antérieur épais, naît un cône tendineux unique allant s'attacher directement à la corne externe de la valve antérieure, avant de s'épanouir en cordages tendineux reconnaissables, mais adhérent sur tout leur trajet à la face ventriculaire de la valve.

Dans l'ensemble, l'orifice tricuspideen paraît un peu rétréci par l'énorme hypertrophie du VD.

- Orifice pulmonaire : Diamètre de l'anneau : 7 mm - L'orifice est occupé par un dôme de 5 mm de hauteur, percé en son centre d'un gicleur de 1,5 mm de diamètre. Les sigmoïdes sont assez aisément reconnaissables, séparées par trois commissures bien en place. Mais la ligne de soudure des valvules est mal indiquée.

- OG : normale Mitrale normale.
 - VG : discrètement hypertrophié (10 mm - Très nette saillie du septum sous l'orifice aortique.
 - Orifice aortique: normal
 - Septum : très hypertrophié (13 mm) surtout en raison de l'hypertrophie de la bandelette ansiforme.
- Pas de CIV.

Conclusions : Sténose pulmonaire très serrée (gicleur de 1,5 mm),
HVD considérable rétrécissant la cavité ventriculaire D, grosse OD,
PFO perméable - Canal fermé - Anomalie tricuspideenne.

OBS. 9 - MI..... Gilles

Né le 13.3.61 de parents bien portants - Un frère de 13 mois en bonne santé. Grossesse normale. Accouchement normal à terme. Poids de naissance: 2,800 kgs - Cri immédiat - Cyanose péribuccale et des extrémités constatée 1/2 heure après - Hospitalisation à Créteil où l'on constate un SS du 4e EIG - Le diagnostic de Tétrade de Fallot est envisagé.

- Hospitalisé à Bicêtre le 12.IV.61 à l'âge de 1 mois - Poids 2,925 kgs seulement, malgré des oedèmes des mains et des pieds - Cyanose péribuccale et des ongles - Angiome plan frontal et un autre au-dessus de la lèvre supérieure.

- Auscultation cardiaque : SS intense (4/6) de tonalité assez aigue, maximum au 4e EIG, irradiant le long du bord gauche du sternum jusque sous la clavicule G où il semble exister un prolongement diastolique du SS. B2 normal ou faible au foyer pulmonaire.

- Scopie : gros coeur . Très important débord droit . Il existe peut-être un arc moyen haut et court - Pédicule vasculaire étroit. Poumons clairs. Cependant l'ARD est visible.

Graphie : rapport C-T : 0,74 (au lieu de 0,64 à 2 jours). AIG très allongé, pointe très proche du diaphragme, mais en réalité le bord inférieur du coeur se projette bien au-dessous du diaphragme et la pointe est haute par rapport à lui.

ECG : $\hat{A}P = + 80^\circ$ P en D2 = 3 mm $\bar{A}QRS = + 120^\circ$ $\hat{A}T$ indéterminé
Précordiales D : qR de V4R à VI avec amplitude de R VI = 10 mm (normal à cet âge). Aspect RS dans toutes les autres dérivations avec R/S = 1 en V6. Repolarisation positive sur tout le précordium.

Conclusion : HAD - HVD modérée.

Poumons normaux. Foie : débordant de I travers de doigt.

NF : 4.680.000 hématies/mm3.

CONCLUSION : Sténose pulmonaire en raison de l'augmentation rapide du volume du coeur mais les signes électriques restant minimes le diagnostic le plus probable est l'hypoplasie tricuspидienne.

Evolution - Le 15.5.61 on entend nettement un prolongement diastolique au SS sous la clavicule gauche. 5.700.000 hématies/mm³.

Le 17.6.61 (3 mois) on perçoit un souffle systolo-diastolique intense sur toute la partie antérieure de l'hémithorax gauche. B2 est à peine audible au foyer pulmonaire. Pendant toute l'évolution, le rapport C-T ne se modifie pas. Par contre, l'E.C.G. évolue. L'axe de QRS ne change pas, mais l'onde R augmente en VI et V2 sans dépasser 24 mm, les ondes R deviennent prédominantes jusqu'en V4 - Surtout deux modifications remarquables : l'onde S augmente progressivement (passant de 16 à 30 mm) et l'onde q VI passe de 0,5 mm à 7 mm - Il y a donc une augmentation rapide des signes d'HVD.

L'évolution est par ailleurs émaillée de poussées d'insuffisance cardiaque, et d'épisodes infectieux. L'un d'eux (diarrhée avec déshydratation) entraîne la mort de l'enfant.

Vérification anatomique - Coeur très augmenté de volume - Poids du coeur 42 g. Le sillon interventriculaire est en place. Le VD occupe la moitié de la face antérieure - Enorme OD, aussi grosse que le reste du coeur. Elle reçoit les VCS et VCI - OG normale recevant les V.P. Vaisseaux en place AP = 25 mm Aorte : 30 mm - Canal artériel perméable (diamètre interne = 2 mm).

Couverture du coeur

OD très dilatée - parois minces - PFO perméable 10 X 5 mm

VD Hypertrophie des parois très modérée (5mm), mais nette saillie de l'éperon de Wolf et hypertrophie importante de la bandelette ansiforme - Cavité ventriculaire normale.

Tricuspidé Trois valves nettement plus épaisses que la mitrale. La valve interne est amarrée à la paroi septale par des cordages tendineux extrêmement courts, issus du pilier interne

Du sommet du pilier antérieur part un cône tendineux, formé par l'accolement des cordages tendineux, allant se fixer directement sur la valve antérieure.

Orifice pulmonaire : diamètre de l'anneau = 5 mm - L'orifice pulmonaire est occupé par un dôme, haut de 4 mm, formé par l'accolement de valvules sigmoïdes assez facilement reconnaissables, séparées par trois commissures bien en place - Ce dôme n'est percé d'aucun orifice.

OG normale Mitrale normale

VG normal, épaisseur = 8 mm - Orifice aortique : normal

Septum : : épais de 5 mm - Pas de CIV

Conclusions : Atrésie orificielle pulmonaire (formée d'un dôme de bonne taille imperforé) - HVD modérée avec cavités suffisantes - Grosse OD - PFO perméable - canal perméable - Anomalie tricuspидienne.

BS. IO - RI.... Pascal

Né le 9.7.61 de parents bien portants - Première grossesse, normale. Accouchement à terme . Forceps. Pas de cardiopathie connue dans la famille - Poids de naissance : 3,800 kgs - Cyanose constatée dès la naissance, plus marquée le lendemain où est découvert un gros SS.

Hospitalisé le IO.VII.61 -(I jour) : cyanose généralisée prédominant aux extrémités et s'accroissant aux cris.

- Auscultation cardiaque : SS doux, d'intensité moyenne (3/6), latéro-sternal gauche, bas situé rétroxyphoïdien - Bruits normaux - Diastole libre.

- Radiographie : gros coeur (rapport C-T = 0,69) avec important débord droit. AIG fortement convexe - pointe relevée - AMG impossible à individualiser - Poumons clairs.

- E.C.G. : $\hat{A}P + 30^\circ$ P en D2 = 2,5 mm Durée de P = 0,08 sec. $\hat{A}QRS = +120^\circ$ $\hat{A}T = 0^\circ$ - Précordiales droites : en VI aspect QR (avec Q = 6 mm et R 10 mm) et retard de la DI à 0,04 sec. Précordiales gauches : aspect Rs normal en V6 - Repolarisation négative en VI V2 et diphasique - +

en V3 V4.
Conclusion HAG possible - HVD - Noter surtout la grande onde Q en VI

- Foie normal - poumons normaux - NF = 4.560.000 hématies/mm³.

Il est trop tôt pour porter un diagnostic : les deux plus vraisemblables sont : Transposition et sténose pulmonaire.

L'enfant meurt dans la nuit du II.VII.61 à l'âge de 2 jours.

Vérification anatomique Coeur nettement augmenté de volume - Poids du coeur : 44 g. - Sillon interventriculaire en place - le VD occupe la moitié de la face antérieure - OD légèrement dilatée recevant les VCS et VCI - OG normale recevant les VP - Vaisseaux en place. AP=16mm Aorte = 22 mm - Canal large extérieurement, mais encombré de formations qui font penser qu'il était en voie d'obstruction.

- Ouverture du coeur :

OD légèrement dilatée. Auricule normale - Paroi assez épaisse : 1,5 mm PFO perméable IO x 5 mm.

VD hypertrophie modérée des parois dont l'épaisseur varie de 5 à 8 mm. cavités très correctes, même l'infundibulum est large malgré une nette saillie de l'éperon de Wolf.

Tricuspide : orifice légèrement rétréci par rapport à l'anneau mitral en raison de l'hypertrophie musculaire voisine. Valves un peu épaissies.

Du sommet du pilier antérieur part un cône tendineux allant se fixer au bord libre de la valve antérieure, puis s'épanouissant, puis s'épanouissant en cordages tendineux adhérent sur tout leur trajet à la face ventriculaire de la valve.

Orifice pulmonaire : diamètre de l'anneau : 5 mm. L'orifice est occupé par un dôme percé en son centre d'un gicleur de 1 mm de diamètre. Ce dôme haut de 3 mm est formé de l'accrolement des sigmoïdes qui sont bien reconnaissables, séparées par trois commissures en place.

OG : normale Mitrale : normale
VG : épais de 5 mm, légèrement dilaté
Orifice aortique : normal
Septum : épais (7 mm) bombant dans l'infundibulum du VG sous la valvule sigmoïde aortique antéro-droite.
Pas de CIV

Conclusions : sténose pulmonaire serrée (gicleur de 1 mm) - HVD modérée avec cavités correctes - PFO perméable - canal artériel en voie de fermeture - Anomalie tricuspidiennne.

OBS. II - RI..... Jocelyne

Née le 27.V.60 de parents bien portants - première grossesse, normale - Pas de cardiopathie connue dans la famille. Accouchement à terme. Cri immédiat - cyanose constatée au bout de 24 H.

De la naissance à l'âge de 9 mois : la cyanose n'augmente pas, ne nécessitant l'oxygène que par intermittence - Tolérance assez bonne. Cependant malaises assez fréquents (en moyenne 4 à 5 par semaine).

Hospitalisée le 14.III.61 à 9 mois 1/2 : Enfant bien éveillée, psychisme sensiblement normal, mais ne tient pas assise.

Cyanose des extrémités.

- Auscultation cardiaque : SS faible (I à 2/6) , maximum au 4e 5e EIG protosystolique, irradiant faiblement le long du bord gauche du sternum et un peu à droite. B2 fort au maximum du souffle, un peu diminué au foyer pulmonaire.

- Scopie : coeur très augmenté de volume, sans débord droit. AIG très volumineux, convexe, montant très haut, masquant l'AMG pointe relevée- APG et APD bien visibles, non battantes - Poumons clairs.

- Graphie : rapport C-T = 0,60

- ECG : $\hat{AP} = + 30^\circ$ P en D2 = 1,5 mm $\hat{A} \text{ QRS} = + 120^\circ$ $\hat{AT} = 0^\circ$
Grandes ondes SI (16 mm) - précordiales D : aspect qR en VI (avec R=28 mm) DI en VI = 0,05 sec. - R prédominant dans toutes les précordiales - Les ondes q diminuent de V4 R à V3 puis augmentent à nouveau jusqu'en V6 où elle mesure 4 mm. R V6 = 34 mm. Repolarisation négative sur tout le précordium - Ondes T nettement négatives, profondes de VI à V5 - T plat en V6.

Conclusion : HVD majeure (type surcharge systolique) HVG type surcharge diastolique.

- Foie : déborde de I travers de doigt - Poumons normaux.

- NF : 7.620.000 hématies/mm³.

Evolution : Un mois plus tard les signes électriques avaient encore augmenté : RVI = 32 mm RV2 = 44 mm avec troubles de repolarisation

encore plus marqués, tandis qu'en V6 l'onde q atteint 5 mm et l'onde T devient fortement positive. ce qui confirme la surcharge diastolique du VG - De plus : HAD (P = 3 mm)

Le diagnostic de Triade de Fallot est porté. En raison de l'augmentation des signes électriques, de la fréquence des malaises et la polyglobulie menaçante (8.100.000 hématies mm³) on décide de tenter une valvulotomie pulmonaire.

CRO du 15.V.61 (Dr. J.P. BINET)- Cf traitement chirurgical.

Arrêt cardiaque et mort après réalisation d'une valvulotomie sur un orifice aplasique.

Vérification anatomique : Coeur augmenté de volume - Poids = 79 g., sillon interventriculaire en place. Le VD occupe la moitié de la face antérieure - OD très légèrement dilatée recevant les VCS et VCI - OG normale recevant les VP - Vaisseaux en place - AP = 20 mm , Aorte = 30 mm - Canal perméable (diamètre interne = 3 mm) .

Ouverture du coeur :

- OD peu dilatée, à parois épaisses (2 mm) - CIA vraie, type Ostium secundum, très large 20 x 15 mm occupant presque toute la cloison.

- VD : très hypertrophié (12 mm) - énorme bandelette ansiforme et saillie importante de l'éperon de Wolf. Infundibulum très rétréci. Chambre de remplissage de capacité suffisante, mais occupée par un caillot blanc organisé, s'engageant dans l'étroit infundibulum jusqu'à l'anneau pulmonaire aplasique.

- Tricuspide : Vue de l'OD elle paraît très rétrécie, réduite à une fente verticale, limitée par deux valves interne et externe, et paraissant obstruée à sa partie moyenne. Vue du VD, l'aspect est différent : seule la valve interne est à sa place. La valve antérieure est dans un plan vertical antéro-postérieur, elle passe en dedans de la valve inférieure qu'elle recouvre entièrement. Les deux valves adhèrent l'une à l'autre près de l'anneau.

La bandelette ansiforme très volumineuse se termine au niveau de l'emplacement normal du pilier antérieur par une fusion de piliers, si bien que tous les cordages tendineux d'ailleurs anormaux et fusionnés entre eux se détachent d'un même pilier unique et monstrueux pour gagner les valves interne et antérieure, ce qui donne l'aspect si particulier vu de l'OD. L'orifice était certainement rétréci, et ceci en raison de l'énorme hypertrophie musculaire voisine.

Orifice pulmonaire : le ciseau du chirurgien a déchiré la paroi infundibulaire près de l'anneau et taillé dans le muscle. L'anneau lui même était aplasique ne mesurant pas plus de 2 mm de diamètre. Il n'y avait rien à espérer d'une valvulotomie dans ces conditions.

OG : normale Mitrale : normale

VG : HVG nette (10 mm). Cavités normales, avec cependant un bombement très important du septum dans la chambre de chasse.

- Orifice aortique : normal.

- Septum épais (12 mm), surtout en raison de l'hypertrophie de la bandelette ansiforme. Pas de CIV

Conclusions : Aplasie orificielle pulmonaire avec atrésie. HVD très importante. Thrombose intra-cavitaire. Grosse CIA. Canal perméable. Anomalies tricuspidiennes.

CBS. I2 - MA... Laurence

Née le 11.V.62 de parents en bonne santé. Deux soeurs (7 et 5 ans) bien portantes. On signale dans la famille qu'un grand-père aurait une dextrocardie. Grossesse normale avec cependant une grippe au 6ème mois. Accouchement à terme. Forceps - Cri immédiat, pas de cyanose à la naissance, mais enfant choqué (oxygène). Poids de naissance : 2,950 kg

Le 7ème jour : gêne respiratoire. Le 9ème jour : accès dyspnéique. Par la suite après chaque biberon : accès dyspnéique avec agitation et cyanose des extrémités. Pas de convulsions. Le 11ème jour, 2 accès plus importants, avec tirage, cyanose péribuccale, et suivis de l'apparition rapide d'un oedème des mains et des membres inférieurs.

Hospitalisée le 22. V. 62, à l'âge de 11 jours : Poids : 2,800 Kg. Cyanose intense, polypnée et insuffisance ventriculaire droite évidente (gros foie atteignant l'ombilic, et oedèmes des membres inférieurs). Traitement d'urgence : Digitaline V gouttes en 36 heures. Mercaptomérine (1/10cc).

Auscultation Cardiaque le lendemain : souffle continu de faible intensité, à maximum sous-claviculaire gauche, mais irradiant largement vers le bas, et également dans les deux hémithorax. B1 et B2 sont normaux.

Scopie : Coeur un peu augmenté de volume. Gros débord droit. Poumons très clairs.

Graphie : Coeur modérément augmenté de volume. Pas d'A.G visible. AIG un peu fort, convexe, pointe relevée. Poumons très clairs, mais il semble exister des branches pulmonaire. En OAG : fenêtre claire rétro-aortique. Rapport CT = 0,58

E.C.G. $\hat{A}P = + 60^\circ$ P en D2 = 3 mm . $\hat{A}QRS = + 90^\circ$ $\hat{A}T = + 30^\circ$

Précordiales D. = Rapport R/S = 1 en V1

Précordiales G. = En V6 : q Rs avec R = 8 mm . Repolarisation négative jusqu'en V5

Conclusion : HAD et HVD sans caractère particulier.

Foie atteignant l'ombilic. Poumons normaux.

N.F. = 4 585 000 hématies /mm3

Diagnostic impossible à affirmer; le plus logique serait celui d'atrésie orificielle pulmonaire, partiellement corrigée par un canal artériel avec CIA trop petite expliquant l'insuffisance cardiaque. Envisager une angiocardigraphie.

Evolution : La digitalisation est partiellement efficace, mais le foie déborde encore de 2 travers de doigt le 25.V.62. Le souffle continu reste inchangé, mais il s'y associe une SS indépendant, doux 3/6, maximum bas situé. Une diarrhée sans aucun signe infectieux parait la cause du décès survenu le 11.VI.62. à l'âge de 1 mois.

Vérification anatomique : Coeur modérément augmenté de volume. Poids du coeur : 25 gr. Sillon interventriculaire dévié à gauche. Le VD occupe les 2/3 de la face antérieure. OD légèrement dilatée, recevant les VCS et VCI. OG normale recevant les VP. Vaisseaux en place. AP = 12 mm. Aorte : 18 mm. Canal artériel en voie de fermeture.

Ouverture du coeur :

- OD : modérément dilatée, à parois épaisses (2 mm) - PFO perméable 10 x 6 mm.
- VD : épais de 6 mm. Infundibulum étroit. Chambre de chasse de volume correct, mais occupée par un caillot blanc organisé. Endocarde du VD un peu nacré.
- Tricuspide : Anneau nettement plus étroit (D = 6 mm) que l'anneau mitral (14 mm). Valves un peu épaissies. Cordages réunis entre eux mais moins grossièrement que dans les cas précédents.
- Orifice pulmonaire : Diamètre de l'anneau : 1 mm. Orifice fermé par un diaphragme où l'on reconnaît seulement 3 commissures. Imperforation.
- OG : normale Mitrale normale.
- VG : cavité un peu dilatée - épaisseur = 7 mm. Orifice aortique normal.
- Septum : très épais : 10 mm

Conclusion : Atrésie orificielle pulmonaire avec aplasie de l'anneau HVD modérée, cavité occupée par un thrombus. Fibroélastose discrète du VD. PFO. perméable. Canal en voie de fermeture. Anomalie tricuspidiennne (rétrécissement).

OBS. 13 - FI... Joëlle

Née le 5.XI.61 de parents bien portants. Une soeur jumelle bien portante. Cystite au tout début de la grossesse (3ème semaine) avec urographie intra-veineuse. Accouchement à terme. Poids : 2 kg. Cri immédiat. S.S. constaté dès la naissance. La cyanose apparait au cours des premières heures. Deux accès dyspnéïques au cours des premières 24 heures malgré l'oxy l'oxygène.

Hospitalisée le 7.XI.61 (2 jours) cyanose nette.

Auscultation cardiaque : Gros souffle systolique bas situé, à larges irradiations .

Radiographie : Très gros coeur. Rapport C.T. = 0,71 . Débord droit important. AIG convexe, pointe relevée. AIG impossible à individualiser. En OAG : forte saillie postérieure. Vascularisation pulmonaire impossible à apprécier.

E.C.G. : $\hat{A}P = + 75^\circ$ P en D2 = 2,5 mm, Durée de P = 0,07 seconde
 $\hat{A}QRS = + 70^\circ$ $\hat{A}T = + 30^\circ$ - Précordiales D : en V1 = q r (q = 4 mm et r = 4 mm) avec DI normale = 0,02 seconde. Précordiales gauches : en V6 aspect R s (R = 25 mm et s = 4 mm). Repolarisation négative en V1 mais positive de V2 à V6.

Conclusion : possibilité d' HAD et d' HAG + HVG

- Très gros foie dépassant l'ombilic.

- NF : 4 020 000 hématies /mm³ - 32 600 G.B.

Il existe un syndrome méningé discret qui s'accroît le lendemain où l'on constate des signes déficitaires droits et un purpura des membres inférieurs.

- le 8.XI.61 : PL : Liquide clair.

L'enfant meurt subitement dans la journée.

Vérification Anatomique : Coeur très augmenté de volume . Poids = 30 gr
Sillon interventriculaire vertical, un peu dévié à gauche. Le VD occupe plus de la moitié de la face antérieure. OD très dilatée avec gros auricule droit, recevant les VCS et VCI. OG normale recevant les VP - V-isseaux en place. AP = 12 mm - Aorte = 20 mm.
Canal artériel volumineux, plus gros que l' AP et presque aussi gros que l'aorte d'un diamètre interne de 5 mm.

Ouverture du coeur :

- OD : très dilatée, à parois assez épaisses (1,5 mm). PFO perméable 5 x 5 mm.

- VD : grosse hypertrophie des parois, surtout au niveau de la chambre de remplissage (10 mm) laquelle est nettement réduite. Par contre l'infundibulum est plutôt dilaté. Forte hypertrophie de la bandelette ansiforme.

- Tricuspide : 3 valves assez épaisses. Les valves antérieure et inférieure sont presque soudées, se séparant seulement au niveau du pilier antérieur. La valve septal est repliée sur elle-même et probablement dans l'impossibilité de fonctionner en raison de l'hypertrophie voisine. La valvule était probablement insuffisante, mais non rétrécie.

- Appareil sous-valvulaire : Les piliers sont noyés dans l'hypertrophie myocardique voisine. Il en part des cordages soudés se fixant très rapidement au bord libre des valves avant de s'épanouir à leur face ventriculaire en y adhérant fortement.

- Orifice pulmonaire : Diamètre de l'anneau = 6 mm. Les valvules sigmoïdes parfaitement reconnaissables, séparées par 3 commissures bien en place, sont soudées pour former un dôme haut de 5 mm, et percé en son centre d'un gicleur de 2 mm.

- OG : normale . Mitrale normale.

- VG : discrètement hypertrophié (7mm) et modérément dilaté.

- Orifice aortique : normal.
- Septum : épais de 5 mm, bombant modérément dans le VG. Pas de CIV.

Conclusions : Sténose orificielle pulmonaire serrée, HVD importante avec fort rétrécissement de la chambre de remplissage. Grosse OD ; PFO perméable. Volumineux canal artériel perméable. Anomalie tricuspide (Insuffisance probable).

OBS. 14 - DA... Philippe

Né le 21.III.62 de parents bien portants. Un frère âgé de 7 ans, en bonne santé. Aucun antécédent familial connu. Grossesse et accouchement normaux. Poids de naissance = 3, 100 kg. Cri immédiat. Pas de cyanose. Pendant 6 semaines l'enfant paraît tout à fait normal.

A 1 mois 1/2 : les parents remarquent une cyanose des ongles et des lèvres, s'accroissant aux biberons. Jusqu'à 4 mois 1/2, la cyanose ne s'aggrave pas, croissance normale. On note seulement une dyspnée variable, plus nette lors des colères, s'accroissant et s'accompagnant de toux.

Hospitalisé le 12.VIII.62 (4 mois 1/2) : Cyanose assez intense . Cris incessants.

Auscultation Cardiaque : S.S. doux, 2 à 3/6, holosystolique, à maximum très bas et médian, irradiant peu. Diastole libre.

Graphie : Gros cœur. Rapport C-T = 0,62. Pédicule étroit. Débordement droit modéré. AIG nettement augmenté, fortement convexe. Pointe juste au-dessus du diaphragme, nettement relevée par rapport au bord inférieur du cœur. Sur toutes les incidences, saillie du bord gauche du cœur à hauteur de l'infundibulum pulmonaire. Poumons hyperclairs, sans branches pulmonaires visibles. En OAG : saillie haute du bord antérieur correspondant à l'OD, et forte saillie postérieure.

E.C.G. : Δ AP = + 60° P en D2 = 5 mm Δ QRS = + 180° Δ T = - 30° Grande onde S en D1 (15 mm). Précordiales D : R s en V1 avec R = 44 mm et retard de la DI en V1 = 0,04 seconde. R prédominant jusqu'en V4. Précordiales G : en V6 : rS - Repolarisation négative de V1 à V5, avec de V1 à V4 aspect caractéristique de l'onde T profonde, asymétrique avec sous-dénivellation de ST à convexité supérieure.

Conclusion : Forte HAD - Très forte HVD type surcharge systolique majeure.

Foie : un peu gros et sensible. Poumons normaux.
NF : 7 460 OCO hématies/mm3

- Diagnostic certain de sténose pulmonaire sévère . Aggravation subite récente avec début d'insuffisance cardiaque indiquant une tentative de valvulotomie : l'enfant est transféré à l'Hôpital Laennec.

C.R.O. du 14. VIII. 62 (Dr J.P. BINET) : cf le chapitre Traitement chirurgical.

Décès opératoire par IVD aiguë et arrêt cardiaque irréversible..

Vérification Anatomique : Coeur très augmenté de volume avec nombreuses suffusions hémorragiques (massage). Poids = 65 g. Sillon interventriculaire oblique en bas et à gauche. Le VD occupe les 4/5 de la face antérieure. OD nettement dilatée recevant les VCS et VCI. OG normale recevant les VP. Vaisseaux en place : AP = 24 mm - Aorte = 30 mm. Canal artériel fermé.

Ouverture du coeur :

- OD : très dilatée, à parois épaisses (2 à 3 mm). Enorme auricule. PFO perméable = 5 x 3 mm,

- VD : très hypertrophié : 11 mm. Chambre de remplissage de bonne capacité. Par contre l'infundibulum est très étroit en raison de l'énorme hypertrophie de l'éperon de Wolf et de la bandelette ansiforme qui ne laissent qu'un mince défilé conique aboutissant à l'anneau pulmonaire. L'importance de cette sténose musculaire sous-valvulaire explique probablement l'échec opératoire.

- Orifice pulmonaire : Diamètre de l'anneau 5 mm. La valvulotomie a été techniquement bien réalisée : le dôme est incisé jusqu'à l'anneau. L'orifice n'est plus sténosé. Par contre il devait être surement insuffisant, l'incision ayant été réalisée en dehors des commissures. Il est impossible de savoir si, avant l'intervention, il existait ou non un gicleur.

- Tricuspide : Les valves sont épaisses. Des cordages grossiers attachent de court les valves inférieure et ~~septale~~ septale, limitant considérablement leur mobilité. La valve antérieure est la plus mobile. Cependant elle est amarrée par quelques cordages courts et gros, que lui envoie le volumineux pilier antérieur.

- OG normal. Mitrale : normale

- VG sensiblement normal, avec cependant un infundibulum rétréci par le bombement du septum.

- Orifice aortique normal

- Septum : très hypertrophié (8 mm). Pas de CIV.

Conclusions : Valvulotomie techniquement réussie sur un anneau pulmonaire de diamètre suffisant. Rétrécissement sous-valvulaire musculaire considérable responsable de l'IVD aiguë per-opératoire.

Grosse OD. PFO perméable ; canal fermé. Anomalies tricuspidiennes habituelles.

OBS. 15 - L'enfant MU... Philippe est hospitalisé pour cardiopathie congénitale cyanogène.

Antécédents : grossesse et accouchement normaux, découverte de la cyanose à l'âge de 1 mois.

A l'entrée dans le service : enfant de 3 mois au développement staturo-pondéral sub-normal. Cyanose intense, enfant "bleu-nuit", polypnée avec tirage.

Examen cardio-vasculaire :

Rythme régulier à 140 par minute , 1er bruit dur, 2ème bruit normal, souffle continu systolo-diastolique assez intense sous-claviculaire gauche, irradiant dans toute l'aire précordiale et dans le dos.

Examens complémentaires :

- Polyglobulie à 7 600 000 globules rouges ;
- Radioscopie : de face, coeur modérément augmenté de volume, arc moyen concave, pédicule large, pointe arrondie non relevée, débord droit modéré, hypovascularisation pulmonaire très marquée, branches de l'artère pulmonaire non visibles. En position oblique antérieure droite, comblement de l'espace clair rétro-sternal ;
- Electrocardiogramme : axe de P à + 40°, onde P haute de 3 mm, et pointue en D2 et à un moindre degré dans les autres dérivations. AQRS à + 60°, hypertrophie ventriculaire droite modérée.
- Electro-encéphalogramme normal.
- Cathétérisme cardiaque (Dr JEUNE) : passage du cathéter à travers une communication intraauriculaire haute et large. Passage dans l'artère pulmonaire impossible.

<u>PRESSIONS (mm Hg)</u>		<u>OXYMETRIE</u>	
		V.C.S.	5,5
O.D. 5		O.D.	5,5
V.D. 154/4		V.D.	5,5
O.G. 0		O.G.	7,8
V.G. 85 ⁺³ - 5		V.G.	7,3

Saturation artérielle périphérique : 52 %

Conclusion du cathétérisme : Triade de Fallot.

En résumé, cardiopathie congénitale cyanogène dès la naissance, souffle systolo-diastolique, hypertrophie auriculaire et ventriculaire droite. Le diagnostic de triade de Fallot évoqué cliniquement semble confirmé par le cathétérisme.

Evolution :

L'enfant fait de nombreux malaises et meurt au cours de l'un d'eux. à l'âge de 17 mois. Tout au long de cette évolution, le rapport cardio-thoracique reste inchangé, la surcharge électrique auriculaire et ventriculaire droite augmente modérément, l'axe de QRS passe à + 110°.

Vérification anatomique

Sillon interventriculaire déplacé à droite, arrivant à mi-hauteur du bord droit. L'artère pulmonaire naît du ventricule droit, sa circonférence est de 38 mm. L'aorte naît du ventricule gauche, sa circonférence est de 44 mm. Canal artériel perméable de 3 mm

Ouverture du coeur :

L'oreillette droite est très dilatée, sa paroi à 1 mm d'épaisseur. Il existe une communication interauriculaire très large, grillagée, avec orifices multiples de taille variable. Le plancher de l'oreillette droite se termine en entonnoir par un orifice tricuspide très réduit, de 3 mm de diamètre. Le ventricule droit forme une cavité très réduite de 1 cm sur 2. Les valves de la tricuspide sont rudimentaires et soudées. Les 3 sigmoïdes pulmonaires sont soudées et ne laissent qu'un orifice n'admettant qu'une pointe d'épingle.

L'oreillette gauche est nettement plus petite que la droite. Le ventricule gauche, la mitrale sont normaux. La paroi du ventricule gauche a une épaisseur moyenne de 11 mm. L'orifice aortique est normal.

OBS. 16

L'enfant GO... Françoise est hospitalisée le 24 avril 1959 pour cardiopathie congénitale cyanogène.

Antécédents : grossesse normale, accouchement par césarienne, cyanose à la naissance. Accentuation progressive de la cyanose, premiers troubles cérébraux à 2 mois.

A l'entrée dans le service, enfant de 6 mois au développement pondéral insuffisant (5,700 kg). Cyanose intense, généralisée avec hippocratisme digital.

Examen cardio-vasculaire :

Rythme régulier à 150 par minute, 1er bruit sec, 2ème bruit normal. Pas de souffle. Artères périphériques normalement perçues. Foie débordant de 4 à 5 cm.

Examens complémentaires :

- Polyglobulie à 7 900 000 globules rouges ;
- Radioscopie : coeur à peine augmenté de volume, arc moyen creux, pédicule vasculaire long, débord droit, arc inférieur gauche arrondi avec pointe bas située, poumons très clairs, mais artère pulmonaire droite bien visible. En oblique antérieure gauche, bord antérieur vertical, l'ombre cardiaque n'empiète pas sur le rachis ;
- Electrocardiogramme : axe de P vers + 80°, en D2 onde P très haute (7mm), AQRS vers + 150°, bloc incomplet droit en V4R, pas de signe d'hypertrophie ventriculaire.

En résumé, cardiopathie cyanogène dès la naissance avec très forte hypertrophie auriculaire droite et hypovascularisation pulmonaire.

Diagnostic envisagé : hypoplasie ventriculaire droite.

Evolution :

L'état s'aggravant (paroxysmes de cyanose avec manifestations cérébrales), on décide d'effectuer une anastomose cavo-pulmonaire. L'enfant est opérée

le 24 juillet 1959 au Centre Chirurgical Marie-Lannelongue (professeur agrégé DUBOST) : anastomose de la veine cave supérieure avec l'artère pulmonaire droite ; impossibilité de ligaturer la veine cave supérieure en aval de l'anastomose. Décès le lendemain de l'intervention.

Vérification anatomique :

Très gros ventricule gauche qui occupe presque toute la face antérieure ; le ventricule droit est minuscule ; il est séparé de l'oreillette droite par un étranglement serré. L'oreillette droite est distendue mais non hypertrophique ; ses parois ont 2 à 3 mm d'épaisseur. Communication inter-auriculaire type ostium secundum pas très large. Orifice tricuspide réduit à un petit pertuis de 8 mm de circonférence, bordé par un petit anneau fibreux rétrécissant le fond de l'oreillette en entonnoir. Le ventricule droit est pratiquement totalement atrésié ; sa cavité est quasi virtuelle, formant un étroit canal de 2,5 cm de haut ; la paroi est plissée et a 2 à 6 mm d'épaisseur. Elle est tapissée d'un tissu fibro-élastosique. L'anneau tricuspide est bordé de rudiments de valvules sous forme de bourrelets et de colonnes fibreuses. L'infundibulum est réduit à un cul de sac borgne de 8 mm de haut au bout duquel l'orifice pulmonaire est absent. Au-dessus de cette sténose l'artère pulmonaire s'élargit et présente à sa base 3 minuscules valvules atrophiques. Le coeur gauche est sub-normal. Il existe un canal artériel perméable de 2 mm de diamètre. Le tronc de l'artère pulmonaire est un peu hypoplasique.

OBS. 17

L'enfant Du... Marie Line a été hospitalisée le 20 octobre 1958 pour une cardiopathie congénitale cyanogène.

Dans ses antécédents on note : enfant prématurée de 8 mois ; poids de naissance 1,550 kg ; cyanose immédiate, discrète, intermittente, qui devient très vite permanente. Un souffle systolique latéro-sternal gauche une hépatomégalie modérée ont été constatés pendant son séjour à la maternité.

A l'entrée, il s'agit d'une enfant de 3 mois, ayant un développement staturo-pondéral satisfaisant. La cyanose est intense, généralisée, prédominant aux extrémités.

Examens cardio-vasculaire :

Rythme régulier à 160 par minute, bruits du coeur normaux, pas de souffle. Le foie déborde de 2 travers de doigt. Les artères périphériques sont normalement perçues. Il n'y a pas d'autre malformation congénitale si ce n'est une implantation vicieuse du 2ème orteil des deux côtés.

Examens complémentaires :

- Polyglobulie à 7 350 000 globules rouges avec 8 700 leucocytes ;
- Radioscopie ; de face, coeur modérément augmenté de volume, arc moyen absent, gros débord droit, pédicule vasculaire large, poumons hyperclairs, pas de branche pulmonaire visible. En oblique antérieure droite,

la masse cardiaque atteint le sternum à sa partie inférieure en avant, empiète sur le rachis en arrière ;

- Electrocardiogramme : axe de P à + 60, onde P2 = 3 mm de haut, ondes P un peu hautes en précordiales droites. AQRS = + 80, aspect rS en V1, pas de surcharge ventriculaire dans les dérivations précordiales.

En résumé, cardiopathie congénitale cyanogène sans signes d'auscultation, avec hypertrophie auriculaire droite électrique et radiologique, axe électrique à + 80°, hypovascularisation pulmonaire.

Evolution :

L'enfant fait une série de malaises sans défaillance cardiaque et meurt au cours de l'un d'eux à l'âge de 4 mois 1/2.

Vérification anatomique :

Poids du coeur : 35 g.

Sillon interventriculaire fortement déplacé vers la droite.

Le ventricule gauche occupe la majeure partie de la face antérieure et englobe très largement la pointe.

L'oreillette droite qui semble très dilatée forme la partie supérieure et droite de la face antérieure au-dessus d'un ventricule droit de faibles dimensions.

L'aorte est de gros calibre (24 mm de circonférence) : l'artère pulmonaire est hypoplasique (10 mm de circonférence) ; elle donne 2 petites branches droite et gauche de 5 mm de circonférence.

Il existe un canal artériel de faible calibre.

Ouverture du coeur :

L'oreillette droite est fortement dilatée avec un Patent foramen ovale assez large. Sur le plancher de l'oreillette droite, orifice tricuspide de 3 mm de diamètre. Au niveau du ventricule droit on retrouve une tricuspide minuscule ; la cavité ventriculaire est très réduite, ayant moins de 10 mm, peu profonde. Les parois ventriculaires ont 12 à 15 mm d'épaisseur ; l'endocarde est fibroélastosique.

Il y a une atrésie totale de l'orifice pulmonaire ; les trois valvules sont hypoplasiques et soudées.

L'oreillette gauche et l'orifice mitral sont normaux. Le ventricule gauche forme une vaste cavité atteignant le bord droit.

Le septum interventriculaire est intact, l'orifice aortique est normal.

OBS. 18

L'enfant Ma... Richard, est hospitalisé le 8 août 1960 pour cardiopathie cyanogène.

Antécédents ; né à terme, premier cri 5 minutes après la naissance, cyanose immédiate et persistante.

Enfants de 2 mois pesant 4 kg. Cyanose intense et généralisée.

Examens cardiovasculaire :

Rythme cardiaque à 140, bruits bien frappés, pas de souffle, Artères périphériques normales. Foie débordant de 1 travers de doigt.

Examens complémentaires :

- Polyglobulie à 7 200 000 globules rouges ;
 - Radioscopie ; coeur de volume un peu augmenté. Debord droit modéré. Arc moyen creux. Le siège de la pointe ne peut être précisé. Parenchyme pulmonaire assez clair ; les branches de l'artère pulmonaire ne peuvent être individualisées ;
 - Electrocardiogramme : axe de P à + 70° ; onde P de grande amplitude (5mm) en D2. AQRS à + 75°. Pas de surcharge ventriculaire droite. Grande onde S en V1 suggérant la possibilité d'une surcharge ventriculaire gauche. Onde T inversée en V5 et V6.
- Diagnostic envisagé : hypoplasie tricuspidiennet ventriculaire droite.

Evolution :

Décès brusque à l'âge de 4 mois 1/2.

Vérification anatomique :

Aspect extérieur sensiblement normal. Canal artériel fermé. Le tronc de l'artère pulmonaire et ses branches ont un calibre inférieur à la normale. Le ventricule droit semble extérieurement de taille normale. L'oreillette droite est dilatée. Patent foramen ovale. Anneau tricuspide minuscule mesurant 8 mm de diamètre. La cavité ventriculaire droite est de volume réduit, mais le muscle est épais de 12 à 13 mm ; la tricuspide est rudimentaire. L'infundibulum aboutit à un orifice minuscule n'admettant qu'un fil de moins de 1 mm de diamètre. Le versant artériel de l'orifice se présente comme un dôme percé en son centre d'un pertuis et relié aux parois de l'artère pulmonaire par 3 brides représentant les commissures valvulaires.

Les cavités gauches sont normales ; l'épaisseur du ventricule gauche est de 7 mm à mi-hauteur.

Un petit fragment de myocarde ventriculaire droit a été examiné histologiquement (Dr Renée HABIB) : " Il est bordé vers l'endocarde par une épaisse bande de fibrose sous-endocardique : dans cette bande de fibrose la coloration par l'orcéine permet de mettre en évidence la présence de nombreuses fibres élastiques mêlées aux fibres collagènes. En certains points de la préparation, des bandes de fibrose perpendiculaires à la fibrose sous-endocardique s'infiltrant à travers les fibres myocardiques sous-jacentes. Ailleurs il existe dans la profondeur du myocarde une large plage de fibrose à l'intérieur de laquelle les fibres myocardiques ne sont plus guère visibles. Il n'a été vu aucun élément inflammatoire ni dans l'endocarde ni dans le péricarde ni dans le myocarde."

OBS.19 BA... Didier

Né le 31.VII.61. de parents bien portants. Aucun antécédent familial.
Grossesse normale, accouchement à terme. Poids de naissance : 4,500 kg.
Cri immédiat. Cyanose péri-buccale.

Jusqu'au 5ème mois : cyanose permanente, augmentant lors des cris.
Vomissements fréquents. 2 malaises à 4 mois.

Hospitalisé le 5.I.62 (5 mois) : Cyanose nette des ongles et des lèvres.

Auscultation cardiaque : Souffle continu d'intensité très modérée, maximum sous-claviculaire gauche, bien perçu dans tout l'hémithorax gauche et même à droite.

Scopie : Cœur à peine augmenté de volume. Débord droit. AIG un peu fort, convexe, pointe relevée. Vascularisation au niveau du hile gauche un peu augmentée. Branches pulmonaires visibles. Pédicule assez étroit.

E.C.G. $\hat{A}P = + 60^\circ$. P en D2 = 3,5 mm $\hat{A}QRS = + 110^\circ$ $\hat{A}T = + 30^\circ$.

Précordiales droites : R exclusif en V4R et V3R (12 mm). RS en V1 (R = 18 mm - S = 8 mm). Aspect RS dans les autres dérivations.

DI en V1 = 0,04 seconde. Repolarisation négative de V4 R à V1, positive au delà de V1.

Conclusions : HAD - HVD assez forte.
Poumons normaux. Le foie déborde : Digitaline.
Diagnostic très incertain ; pseudotrunc corrigé par un canal.
Indication d'une angiographie.

Angiocardiographie le 12.2.62. : par voie veineuse. Injection successive de l'OD, l'OG puis le VG et enfin l'aorte et l'APG simultanément. Sur le cliché 7, on voit un canal artériel qui injecte une belle APG et une petite APD. On ne voit pas le tronc de l'AP, ni le VD. De profil les gros vaisseaux ne sont pas transposés.

Evolution : Du 5ème au 11ème mois : succession d'épisodes infectieux intestinaux ou pulmonaires.

Le 25.6.62. Cinéangiocardographie : injection simultanée de l'aorte et de l'AP. Pendant toute la séquence, on ne constate aucune modification de l'image ventriculaire.

Conclusion : Possibilité de ventricule univue.

- Aucune modification des signes d'auscultation. Par contre l'image radiologique grossit mais modérément (rapport C.T. passant de 0,54 à 0,60). Surtout les signes électriques d'HVD progressent.

- $\hat{A}QRS$ passe à $+ 180^\circ$. L'amplitude de RV1 atteint 30 mm, mais il persiste une onde S de 8 mm et dès V2 on trouve un complexe RS isodiphasique. Enfin en V6 l'onde r diminue ainsi que le rapport R/S. La polyglobulie augmente passant de 5.610 000 à 6.740 000 hématies/mm³. Persistance des signes d'IVD corrigés par le traitement digitalique.

Le 13.8.62 : malaise important avec cyanose marquée et grande dyspnée.
L'enfant meurt à 13 heures.

Vérification Anatomique : Coeur nettement augmenté de volume. Poids : 80 g.
Sillon interventriculaire vertical. Le VD occupe la moitié de la face antérieure. OD dilatée recevant les VCS et VCI. OG normale recevant les VP. Vaisseaux en place mais tronc de l'AP aplasique, ne pouvant être cathétérisé jusqu'à l'anneau pulmonaire qui est d'ailleurs inexistant. 2 branches pulmonaires D (13 mm) et G (20 mm).
Aorte : 44 mm. Canal artériel de fort calibre bien perméable (diamètre interne : 4 mm).

Ouverture du coeur :

- OD dilaté. PFO perméable : 7 x 7 mm
- VD : parois très hypertrophiées (13 mm) noyant complètement les piliers, rétrécissant l'infundibulum dont la cavité est virtuelle. Par contre, la chambre de remplissage est de capacité relativement bonne.
- Tricuspide : hypoplasique (diamètre : 6 mm), mais les valves sont souples et minces, et les cordages tendineux assez fins, mais peu nombreux.
- Orifice pulmonaire : anneau inexistant. On n'en retrouve pas l'emplacement même au niveau de l'implantation étroite du tronc de l'AP réduit à un cordon fibreux.
- OG : normale. Mitrale : normale
- VG : cavité dilatée. Pas d'hypertrophie (7mm)
- Orifice aortique : normal.
- Septum : très hypertrophié (9mm) bombant dans le VG. Pas de CIV.

Conclusions : Aplasie totale de l'anneau pulmonaire et du tronc de l'AP. HVD considérable avec infundibulum virtuel. PFO. Canal perméable. Hypoplasie tricuspidiennne.

OBS. 20 - LA... Bruno

Né le 23.6.62 de parents bien portants. Aucun antécédent familial. Métrorragies au cours du 2ème mois de la grossesse, traitée par hormonothérapie. Accouchement à terme. Poids de naissance : 2,550 kg. Cri immédiat. Pas de cyanose immédiate, mais elle apparaît le lendemain, associée à de la dyspnée.

Hospitalisé à Bicêtre le 25.7.62 à l'âge de 1 mois : Poids 2,450 kg. Hypotonie - état trophique peu satisfaisant. Cyanose intense.

Auscultation cardiaque : 1°) S.S , 4/6, holosystolique, très localisé latéro-sternal G. bas situé (4ème - 5ème EIG)
2°) Souffle continu sous-claviculaire G de bonne intensité irradiant très peu à droite et dans le dos.

Scopie : Coeur de volume normal . AMG non vu . Pédicule assez étroit, ne se modifiant pas en oblique. Poumons un peu trop vascularisés avec branche pulmonaire D bien visible. Le poumon G est un peu plus clair que le D.

Graphie : Rapport C.T. = 0,51 . Débord droit discret. Pointe assez basse. en OAG : aspect d'HVG.

E.C.G. : $\hat{A}P = 30^\circ$. P. en D2 = Imm. $\hat{A}QRS = + 70^\circ$. $\hat{A}P$ indéterminé.

Précordiales D : aspect rS de V4R à V1. Précordiales G : en V5 et V6 aspect qRs avec R = 31 mm et retard de la DI (0,04 seconde). Repolarisation négative jusqu'en V4. T plat en V5 V6.

Conclusion : HVG

Foie : débordant de 1 travers de doigt. Poumons normaux.

N.F. : 5 610 000 hématies/mm³

Evolution : l'E.C.G. se modifie en 8 jours : déviation droite de $\hat{A}QRS$ passant de $+ 70^\circ$ à $+ 110^\circ$ et apparition d'un BID en V1 de type rsR' (R' = 8 mm). Diminution de l'amplitude de RV6 (14 mm) et augmentation de SV6. L'ensemble réalise maintenant une hypertrophie biventriculaire. Augmentation de la dyspnée et de la cyanose. Hypothèse la plus vraisemblable en raison de l'association souffle continu-poumons hypervascularisés : Tronc commun.

Le 6.8.62 : l'enfant fait des malaises. Il meurt le 7.8.62 à l'âge de 1 mois 1/2 dans un tableau d'hémorragie intestinale.

Vérification anatomique : Tout le grêle et le colon étaient remplis de sérosité sanglante. On ne trouve pas de lésion organique. Coeur modérément augmenté de volume surtout aux dépens du VG. Poids: 31 g. Sillon interventriculaire nettement déporté à D. Le VD occupe le 1/3 de la face antérieure . CD recevant les VCS et VCI. OG recevant les VP. Vaisseaux en place. AP = 20 mm - Aorte = 30 mm Canal artériel perméable (Diamètre interne = 2 mm).

Ouverture du coeur :

- AT : un peu dilatée. Parois musclées (1,5 mm). Auricule droit dilaté, Cloison interauriculaire percée à la fois d'un PFO perméable de 6 x 3 mm, et d'un ostium secundum 3 x 4 mm.

- VD : hypertrophie importante des parois (5 à 8 mm), mais le volume global du VD est très petit. Cavité ventriculaire droite virtuelle.

- Tricuspide : Orifice très rétréci. Les valves sont étroites, pas très épaisses, hautes de 3 à 4 mm, peu mobiles, quelques petits cordages viennent s'y fixer. Les piliers ne sont plus reconnaissables car ils sont englobés par l'hypertrophie voisine.

- Orifice pulmonaire se présentant comme un dôme minuscule, sans orifice central, avec des ébauches de commissures. Les valvules sigmoïdes ne sont plus reconnaissables. Diamètre de l'anneau : 2 mm.

- OG : légèrement dilatée. Mitrale normale

- VG : cavité dilatée, épaisseur des parois = 6 mm.

- Orifice aortique : normal (D = 8 mm)
- Septum : épais de 6 mm. Pas de CIV. Le septum bombe nettement dans la chambre de chasse du VG.

Conclusions : Aplasie orificielle pulmonaire. Hyperplasie ventriculaire droite avec cavité virtuelle. PFO + CIA type ostium secundum. Canal perméable. Rétrécissement tricuspide (tricuspide hypoplasique).

OBS. 21. PE... Dulcinia

Née le 9.8.60 de parents bien portants. Trois soeurs de 7, 6 et 2 ans en bonne santé. Aucun antécédent de cardiopathie dans la famille. Grossesse normale. Accouchement à terme. Poids de naissance : 3,500 kg. Cri immédiat Cyanose. SS. constaté dès la naissance. -

Durant les 6 premiers mois, pas de malaise, l'enfant se développe assez bien. A la suite d'une otite bilatérale la cyanose s'accroît légèrement et une polypnée apparaît.

Hospitalisée le 2.2.61 à l'âge de 6 mois. Cyanose assez marquée, sous unguéale, labiale, s'accroissant aux cris.

Auscultation cardiaque : SS. doux, intensité 2/6, holosystolique augmentant d'intensité dans la systole (= S. Sténotique), maximum au 2ème EIG irradiant vers la pointe, l'aisselle gauche, un peu le dos, mais pas du tout le long du bord gauche du sternum. Les bruits sont faibles au foyer pulmonaire, surtout B2 qui est presque complètement aboli.

Graphie : coeur nettement augmenté de volume. Rapport C.T = 0,63. Débordement important. AIG fortement convexe partant haut du pédicule vasculaire étroit. AMG impossible à individualiser, pointe relevée. Poumons clairs.

E.C.G. : $\hat{A}P = +60^\circ$ P en D2 = 2 mm. $\hat{A}QRS = +170^\circ$ $\hat{A}T = -30^\circ$
Aspect rS en D1 avec S = 20 mm. Précordiales D. : R exclusif en V4R et V3R. R nettement prédominant de V1 à V4. R mesure 54 mm en V1 (avec retard de la DI à 0,05 seconde) et 66 mm en V2. Précordiales G. : rS en V6 (r = 1,5 mm et S = 18 mm). Repolarisation négative sur tout le précordium, avec ST sous-déprimé jusqu'en V4.

Conclusions : HVD considérable, du type surcharge systolique majeure.

Foie : débordant de 1 1/2 travers de doigt. Poumons normaux

N.F. : 6 480 000 hématies/mm³

Diagnostic : Sténose pulmonaire serrée.

Evolution : Survenue de malaises de plus en plus fréquents et de plus en plus graves. L'enfant ne sourit plus, devient hypotonique. Le foie augmente de volume, atteignant l'ombilic. En même temps, l'ombre cardiaque augmente sur la radiographie.

. Devant ces signes menaçants on décide de tenter une valvulotomie pulmonaire.

Intervention réalisée le 23.2.61 (Dr J.P. BINET). Excellent résultat.
Recul actuel : 18 mois (pour les détails se reporter au chapitre :
"Traitement chirurgical").

OBS.22 - ME... Francis

Né le 23.1.61 de parents bien portants. Premier enfant. Grossesse normale, accouchement à terme. Poids à la naissance : 3 kg. Cri immédiat. Cyanose constatée à la naissance.

Hospitalisé à Bicêtre le 13.2.61 (âgé de 15 jours): cyanose modérée, s'exagérant aux cris.

Auscultation Cardiaque : SS. paraissant maximum au 5ème EIG et souffle continu sous-claviculaire gauche.

Scopie : Cœur modérément augmenté de volume, surtout en raison du débord droit. Poumons clairs. AMG non vu.

Graphie : rapport C.T. = 0,63 . AIG fortement convexe, pointe relevée.

E.C.G. $\hat{A}P = + 60^\circ$ P en D2 = 1,5 mm $\hat{A}QRS = + 150^\circ$ $\hat{A}T$ indéterminé
Précordiales D. : qR de V4 à V1 (R = 14 mm) DI en V1 = 0,02 seconde
Précordiales G. : qRs (R = 8 mm) - T plat dans toutes les dérivations .

Conclusion : HVD modérée

N.F. : 5 680 000 Hématies/mm³

L'enfant est rendu à sa famille car il tolère bien sa cardiopathie, ne fait pas de malaises et prend du poids normalement.

Consultation le 19.6.61 à l'âge de 5 mois : Va assez bien. Cyanose nette seulement aux cris. Auscultation inchangée : le SS est bas situé 4ème - 5ème EIG intense (4/6) et nettement distinct du souffle continu sous-claviculaire gauche. En scopie, le cœur paraît avoir grossi : gros débord droit. Poumons clairs. Surtout l'E.C.G. s'est modifié : les ondes P mesurent 3,5 mm en D2 témoignant d'une HAD ; surtout l'HVD a considérablement augmenté comme en témoignent la forte augmentation d'amplitude de R V1 (= 36 mm) et l'augmentation des ondes S en V6 avec baisse du rapport R/S.

Diagnostic : Triade de Fallot très probable, actuellement bien tolérée.

Seconde hospitalisation le 17.7.61 à la suite d'un épisode diarrhéique. On constate une hémiplegie droite sans modification des signes cardiovasculaires mais accompagnant une augmentation de la polyglobulie à 7 290 000.

Au cours du mois suivant, la récupération motrice est très incomplète. Il persiste en particulier une paralysie importante du membre supérieur. Cet accident neurologique, l'aggravation des signes électriques et l'augmentation de volume du coeur (rapport C.T. = 0,70) font proposer une valvulotomie malgré l'absence de malaises et de défaillance cardiaque.

L'intervention est réalisée le 7.9.61 (Dr J.P. BINET).

Bon résultat. Recul actuel 1 an (pour les détails se reporter au chapitre "Traitement chirurgical").

OBS 23- VI... Laurent

Né le 5.2. 61 de parents bien portants. Un frère de 14 mois en bonne santé. Pas de cardiopathie connue dans la famille. Grossesse difficile au début. Au 4ème mois injection de ~~X~~ globulines pour une rubéole chez le frère. Accouchement provoqué à 8 mois 1/2, difficile. Poids de naissance: 4,300 kg. Cri immédiat. Cyanose constatée aussitôt et mise sur le compte de l'accouchement difficile. On constate cependant aussitôt le SS.

Vu en consultation le 11.2.61 (6 jour) : la cyanose est alors modérée. Frémissement discret au 2ème - 3ème EIG.

Auscultation Cardiaque : SS. assez intense, un peu rude, maximum au 2ème EIG, irradiant assez bien à la partie haute de l'hémithorax gauche. B2 peut être un peu diminué au foyer pulmonaire.

Scopie : coeur moyennement augmenté de volume. Débord droit. Poumons paraissant clairs.

E.C.G. : $\hat{A}P = + 60^\circ$ P en D2 = 1 mm. $\hat{A}QRS = + 150^\circ$ $\hat{A}T =$ indéterminé Grande onde S en D1. Précordiales D = aspect q R de V4R à V1 (RV1 = 15 mm). Précordiales G. : rapport R/S = 1 . T plat sur tout le précordium.

Conclusion : HVD

Diagnostic : possibilité de sténose pulmonaire.

Second examen le 30.9.61 (7 mois 1/2) L'enfant va bien. Depuis le 15ème jour, il n'est plus cyanosé. Aucun malaise, semble normal à la mère. Poids 9,900 kg. Taille 71 cm. Frémissement net au 2ème-3ème EIG.

Auscultation : SS 5/6 au foyer pulmonaire, sténotique. B2 inaudible.

Scopie : coeur moyennement augmenté de volume. Poumons clairs.

E.C.G. : Apparition d'une HAD (P en D2 = 3 mm) et augmentation importante des signes d'HVD, ayant maintenant un aspect de surcharge systolique

majeure du VD (qR de V1 à V4 avec R maximum en V2 = 40 mm - R/S nettement inférieur à 1 en V6. Repolarisation négative jusqu'en V5).

N.F. = 4 780 000 hématies/mm³

Diagnostic : Sténose pulmonaire serrée.

Hospitalisé le 31.10.61 (8mois 1/2) pour cathétérisme

En 1 mois les signes électriques ont encore progressé (RV1 passe de 27 à 34 mm) avec net retard de la DI en V1 (= 0,06 seconde).

Le coeur est nettement augmenté de volume : rapport C.T. = 0,65

Le cathétérisme montre une forte hyperpression dans le VD ($166 /_{10}^0$)

l'impossibilité de monter la sonde dans l'AP . Le passage dans une CIA. Une pression VG = $88 /_{10}^0$ L'absence de désaturation : on peut conclure à la probabilité d'une sténose pulmonaire sans pouvoir en préciser le type.

Les données du cathétérisme confirmant celles de l'E.C.G. on propose de tenter une valvulotomie.

Intervention réalisée le 14.12.61. Bon résultat. Recul actuel : 6 mois. (Pour les détails se reporter au chapitre "Traitement chirurgical").

ETUDE ANATOMIQUE

Le but de cette étude étant de reconnaître les cas qui peuvent et doivent être confiés au chirurgien, il faut avant tout se demander si dans ces formes de sténose sévère, il en est bien qui soient accessibles à la chirurgie. Nous allons donc étudier en premier lieu les pièces anatomiques qui sont en notre possession.

MATERIEL et METHODE

Cette étude porte sur 20 cas de nourrissons suivis dans le Service des Enfants cardiaques de l'Hôpital PARROT-BICHETRE. L'âge du décès varie de 12 heures à 1 an, limite qui n'est dépassée qu'une fois par un enfant mort à 17 mois. Nous l'avons cependant inclus dans cette étude car les premières manifestations avaient été précoces et en tous points semblables aux autres. Dans un cas seulement nous n'avons pu examiner la pièce anatomique, car l'enfant qui avait été suivi dans le service est décédé en province ; le compte-rendu d'autopsie nous donne un diagnostic de certitude, mais n'apporte pas les détails que nous avons systématiquement relevés dans les 19 autres cas. Les données comparatives de cet examen anatomique figurent dans différents tableaux (1 à 7). A propos des nombreuses mesures effectuées, il convient de faire les remarques suivantes :

- en premier lieu ces mesures ont généralement été faites sur des pièces formolées et ne donnent donc pas une image exacte de la réalité.
- en second lieu, et ceci est très important, il ne peut être question de comparer les chiffres entre eux. Il s'agit en effet d'enfants d'âges différents, et chaque chiffre ne peut être comparé qu'avec les normes reconnues pour un enfant du même âge. Or, ces normes sont souvent imprécises si bien que, chez le nourrisson, il ne faut tenir compte que des anomalies indiscutables. Dans les cas qui nous occupent, elles sont suffisamment importantes pour ne pas prêter à discussion ; mais il ne faut accorder qu'une valeur relative aux chiffres eux-mêmes.

I - ETUDE ANALYTIQUE

A. ASPECT EXTERIEUR

La comparaison du simple aspect extérieur de ces 19 coeurs permet de faire trois constatations.

1) Dans tous les cas sans exception, il s'agit de coeurs indiscutablement augmentés de volume. Cette cardiomégalie est évidente et parfois considérable. Ces coeurs se classent parmi les plus gros qu'on puisse rencontrer chez des nourrissons de cet âge porteurs de cardiopathie. Cette première impression est d'ailleurs confirmée par les poids des coeurs : tous sont augmentés de façon significative. Mais il est bien évident qu'on ne peut parler du poids moyen qui ne correspondrait à rien, puisque l'âge du décès varie de quelques heures à 17 mois. D'autre part l'augmentation du poids du coeur traduit essentiellement l'hypertrophie musculaire mais non la dilatation des cavités. Ils varient de 25 g à 114 g, mais les chiffres les plus élevés ne correspondent pas forcément aux enfants les plus âgés, et les coeurs qui paraissent les plus gros ne sont pas forcément les plus lourds. Cela tient à ce que la part respective de l'hypertrophie et de la dilatation varie considérablement d'un cas à l'autre. De plus cette augmentation du volume cardiaque prédomine souvent sur une ou deux cavités, et généralement sur les cavités droites.

2) La dilatation de l'oreillette droite (OD) est pratiquement constante. Elle est constatée 16 fois sur 19 cas, et peut donc être considérée comme une caractéristique anatomique de la malformation. Nous y reviendrons.

3) La **troisième** constatation est la plus importante. Lorsqu'on compare les 19 pièces anatomiques, on constate que le volume apparent du ventricule droit est variable.

a) dans 15 cas il apparaît nettement augmenté de volume, occupant la majeure partie de la face antérieure du coeur :

5 fois il en occupe la moitié	{ Obs. 4 - 9 - 10 - 11 - 19)
4 fois " " "	les 2/3 { Obs. 1 - 7 - 12 - 13)
4 fois " " "	les 3/4 { Obs. 3 - 5 - 6 - 8)
2 fois " " "	les 4/5 { Obs 2 - 14)

Certains cas paraissent à l'évidence être de très gros VD : le sillon interventriculaire est alors rejeté fortement à gauche et la pointe est occupée par le VD seul. D'autres qui n'occupent que la moitié de la face antérieure correspondent cependant bien à une HVD, car il y a augmentation du volume global du coeur ; le sillon interventriculaire est alors vertical, et la pointe du coeur occupée à peu près également par les deux ventricules.

b) dans 5 cas au contraire la surface occupée par le VD est anormalement petite, toujours moins de 1/3 de la face antérieure. Dans tous ces cas, le sillon interventriculaire est fortement rejeté à droite venant couper le bord droit du coeur : le VD est **ici** de toute évidence hypoplasique.

Le distinction entre ces deux types est très importante : elle correspond également, comme nous le verrons, à un type clinique particulier.

B. ORIFICE PULMONAIRE

Plusieurs éléments doivent être étudiés : le diamètre de l'anneau pulmonaire, l'aspect du rétrécissement, et l'existence ou l'absence de gicleur. Ces différents éléments sont réunis dans le tableau 1.

1) Le diamètre de l'anneau pulmonaire est l'élément le plus important. C'est de lui principalement que dépend la possibilité d'une valvulotomie. Si le diamètre est suffisant, la valvulotomie est réalisable, et peu importe alors qu'il y ait ou non un orifice. Si au contraire ce diamètre est insuffisant, la valvulotomie sera impossible ou inefficace. Dans nos 19 cas, le diamètre de l'anneau pulmonaire a été mesuré ; mais comme pour tous les chiffres que nous sommes amenés à rapporter, il était impossible de faire une comparaison entre les différents cas. Aussi avons nous essayé de trouver un rapport valable dans tous les cas, permettant d'apprécier la taille de l'anneau pulmonaire : nous avons comparé l'anneau pulmonaire à l'anneau aortique et calculé dans tous les cas le rapport OA/OP (diamètre de l'anneau aortique/diamètre de l'anneau pulmonaire), qui est normalement voisin de 1.

Le tableau 1 a été établi en classant les 19 cas suivant la taille de l'anneau pulmonaire :

- 9 fois le diamètre est égal ou supérieur à 5 mm, et le rapport OA/OP égal ou inférieur à 2 .

- 9 fois le diamètre est égal ou inférieur à 2 mm et le rapport OA/OP égal ou supérieur à 3.

- 1 cas est intermédiaire (Obs. 6) : le diamètre est de 3 mm et le rapport OA/OP = 2,3

Ainsi a) le diamètre de l'anneau pulmonaire et le rapport OA/OP permettent de distinguer deux groupes

b) l'échelle des diamètres des anneaux pulmonaires est dans chaque groupe assez peu étendue :

- dans le premier groupe, où l'anneau est de bonne taille, il est 6 fois sur 9 égal à 5 mm, tandis que dans les 3 autres, il est respectivement de 6 - 7 et 8 mm.

- dans le deuxième groupe, 6 fois l'anneau pulmonaire mesure 2 mm de diamètre, 2 fois 1 mm. Et dans un cas, l'anneau pulmonaire est totalement absent (Obs. 19).

Les chiffres de 5 mm et 2 mm peuvent donc être tenus comme représentatifs du premier et du deuxième groupe ; de même que les rapports OA/OP inférieurs à 2 d'une part, et supérieurs à 3 d'autre part. Le cas intermédiaire se rapproche plutôt du deuxième groupe par la taille assez réduite de l'anneau pulmonaire.

c) les deux groupes ne se distinguent absolument pas par l'âge : on trouve dans l'un et l'autre des âges de décès également échelonnés. Les anneaux pulmonaires corrects n'assurent donc pas une meilleure survie, et ceci n'a rien d'étonnant, car si la taille de l'anneau pulmonaire est essentielle à la réalisation d'une valvulotomie, elle n'intervient pas dans les conditions de survie.

d) Dans chacun de ces groupes la taille de l'anneau pulmonaire ne dépend pas non plus de l'âge. Cela pourrait faire évoquer l'hypothèse

que les orifices anormaux ne grandissent pas normalement. Cela a déjà été vérifié pour des malformations moins immédiatement graves, laissant l'évolution se faire sur des années, permettant à l'enfant de grandir suffisamment pour que ce phénomène devienne apparent. Ici la durée d'évolution est trop courte pour qu'on puisse en juger. Le rapport OA/OP est certes voisin de 1 dans les deux cas de décès précoce du premier groupe (Obs. 13 et 10) ; mais il est de même valeur dans un cas où le décès est survenu au 9^{ème} mois (Obs. 2). On ne peut donc rien en conclure.

2) La morphologie même du rétrécissement doit en effet intervenir. Dans un cas seulement (Obs. 19), l'emplacement même de l'orifice pulmonaire n'a pu être retrouvé. Dans tous les autres cas l'appareil valvulaire existe.

a) Tantôt l'orifice pulmonaire est occupé par un dôme, à convexité dirigée vers la lumière artérielle. Celui-ci est formé dans la plupart des cas par l'accolement de valvules sigmoïdes plus ou moins facilement reconnaissables. Entre le dôme et la paroi artérielle, se trouve un cul de sac circulaire dont la profondeur est égale à la hauteur du dôme ; elle correspond à la profondeur des valvules sigmoïdes dont la soudure a formé le dôme. Dans certains cas celui-ci est mal formé ; il existe alors sur une partie de la surface de l'anneau pulmonaire un diaphragme, qui, en un point quelconque se soulève en doigt de gant (Obs. 15). Cette morphologie fait la transition avec les aspects suivants.

b) En effet, lorsqu'il existe un simple diaphragme horizontal, les sigmoïdes ne sont plus reconnaissables, ou bien elles sont à peine ébauchées et sans profondeur. Mais pratiquement dans tous les cas, les commissures restent indiquées comme le montre le tableau 1.

Sur celui-ci ont été indiqués également la présence et l'absence de sigmoïdes reconnaissables, la hauteur du dôme et le diamètre du gicleur éventuel :

+++ indiquent des sigmoïdes parfaitement formées : le dôme est alors constitué par l'accolement exact des bords libres des valvules, qui forment ainsi trois épaississements linéaires, rayonnant du centre du dôme pour atteindre le point d'attache des commissures.

++ indiquent des sigmoïdes bien formées, mais avec quelques anomalies : par exemple une des trois valvules plus importante que les autres, ou un sommet du dôme ne correspondant pas nettement à l'union de leurs bords libres.

+ indique des sigmoïdes moins nettement individualisables

+ indique une ébauche marquée seulement par des épaississements linéaires plus ou moins apparents sur un diaphragme horizontal.

Il est bien évident qu'une valvulotomie sera plus facilement réalisable s'il existe un dôme, et d'autant plus que ce dôme sera plus grand. Or, le tableau 1 montre bien que :

a) 9 cas sur 19 ont un dôme formé de trois sigmoïdes bien reconnaissables, et de hauteur non négligeable (3 à 6 mm) et que ces 9 cas sont précisément ceux qui avaient déjà un diamètre de l'anneau pulmonaire suffisant. Ces 9 cas réunissent donc au niveau de l'orifice pulmonaire tous les éléments favorables à la valvulotomie.

b) 9 autres cas ont des diaphragmes horizontaux avec des sigmoïdes plus ou moins ébauchées, de très petite taille et sans aucune profondeur. Ils ont aussi un anneau pulmonaire de diamètre insuffisant. Toutes les conditions sont ici remplies pour rendre impossible ou

inopérante une valvulotomie.

c) Quant au dernier cas (Obs. 6), dont le diamètre en faisait déjà un cas intermédiaire, il a des sigmoïdes reconnaissables, mais grossières, par contre un dôme de hauteur non négligeable (3 mm). Ce cas fait donc bien la transition entre les deux groupes précédents.

3) 2 autres éléments sont indiqués sur le même tableau :

- le diamètre du gicleur éventuel
- et la taille du tronc de l'artère pulmonaire.

a) 7 fois seulement il existe un orifice pulmonaire perméable.

Dans tous ces cas il s'agit d'un gicleur qui se trouve situé 6 fois au centre du dôme formé par la fusion de sigmoïdes assez bien individualisées ; 1 fois le gicleur est excentré, percé au fond d'un dôme mal formé, n'occupant pas toute la surface de l'anneau pulmonaire (Obs. 15).

Le diamètre de ce gicleur varie de 1 à 2 mm.

10 fois existe une atrésie orificielle, (c'est à dire une imperforation)

2 fois, chez des enfants ayant subi une valvulotomie, l'existence ou l'absence d'un gicleur n'a pu être précisée (Obs. 14 et 11).

On peut faire les constatations suivantes :

- lorsque le diamètre de l'anneau pulmonaire est insuffisant, il est fermé par un diaphragme , et jamais l'orifice n'est perméable : ces orifices sont atrésiques et aplasiques.

- les 7 gicleurs ont été trouvés : dans l'observation 6 où le diamètre de l'anneau est médiocre, et dans 6 observations où ce diamètre est de bonne taille.

Par contre, dans deux autres cas où le diamètre de l'anneau pulmonaire est également suffisant, il n'y a aucun orifice au sommet d'un dôme pourtant fort bien constitué. On peut donc en conclure que :

- seuls les orifices de bonne taille peuvent être percés d'un gicleur

- mais la présence de celui-ci n'est pas un élément nécessaire pour la réalisation d'une valvulotomie. Ceci justifie que nous confondions dans la même étude sténose sévère et atrésie. Enfin l'absence de gicleur n'a pas d'influence défavorable sur la durée de l'évolution spontanée : les malades sans orifice perméable ont même une durée moyenne de vie légèrement supérieure.

b) enfin la taille du tronc de l'artère pulmonaire figure dans le tableau 1, car il est important de savoir quel est, en général, le calibre de l'artère pulmonaire, toute intervention sur l'orifice pulmonaire étant illusoire et d'ailleurs irréalisable techniquement, au moins par voie artérielle, si le tronc de l'artère pulmonaire est lui-même hypoplasique.

Sur l'ensemble de nos cas, une seule fois le tronc de l'artère pulmonaire était aplasié totalement (Obs. 19) ; cette aplasie coïnciderait d'ailleurs avec une absence complète d'anneau pulmonaire : il s'agit donc ici d'une aplasie totale du tronc et de l'orifice de l'AP, laquelle était remplacée par un mince cordon fibreux fixé à deux branches pulmonaires de taille normale. Dans tous les autres cas le tronc de l'AP est perméable, mais de calibre variable.

- La taille de l'artère pulmonaire est égale ou supérieure aux deux tiers de l'aorte dans 13 cas, comprenant tous ceux qui ont un

bon anneau pulmonaire.

- Elle est inférieure ou égale à la moitié de l'aorte dans 5 cas qui ont tous une aplasie de l'anneau pulmonaire.

Le fait important est donc que l'artère pulmonaire est toujours sensiblement normale lorsque l'anneau est de taille suffisante. Par contre, même lorsqu'il existait un orifice en gicleur, nous n'avons jamais constaté la distention localisée du tronc de l'AP que l'on trouve habituellement dans les sténoses orificielles banales.

C. ORIFICE AORTIQUE

L'orifice aortique est toujours normal, quel que soit l'aspect de l'orifice pulmonaire. Il comporte toujours trois sigmoïdes bien développées. On pourrait s'attendre à ce que sa taille soit plus importante, lorsque l'orifice pulmonaire est aplasique, en considérant qu'il peut s'agir là d'une anomalie de cloisonnement du bulbe artériel. Les mesures que nous avons faites ne nous permettent pas une telle conclusion. Les orifices aortiques les plus grands sont, en général, trouvés chez les enfants ayant survécu le plus longtemps. Mais si l'on compare les orifices aortiques d'enfants du même âge, sans tenir compte du diamètre de l'anneau pulmonaire on ne constate pas de différence notable. Certes dans l'ensemble les orifices aortiques sont plus grands que les orifices pulmonaires (même lorsque ceux-ci ne sont pas aplasiques) ; c'est ce que montre le rapport OA/OP. Mais les différences sont souvent peu significatives (Obs. 8 - 13 - 2 - 10). Lorsqu'elles le sont (Obs. 1 par exemple où le rapport OA/OP = 2), on peut penser que si l'aorte est plus grosse c'est parcequ'elle a dû s'adapter à une augmentation du débit important. Dans tous les cas, les trajets respectifs et les rapports de l'aorte et de l'artère pulmonaire sont normaux.

D. CANAL ARTERIEL

Dans 1 seul cas (Obs. 2) le canal artériel n'a pas été trouvé.

Dans 18 autres cas il était à sa place normale.

15 fois le canal était perméable, le plus souvent d'un diamètre interne relativement modeste ; dans 3 cas seulement ce diamètre dépasse 2mm :

- 3 mm dans l'observation 15
- 4 mm dans l'observation 19
- 5 mm dans l'observation 13

Les observations 15 et 19 se rapportent aux deux enfants qui vécurent le plus longtemps (17 mois et 12 mois et demi). Dans la première, l'artère pulmonaire et l'aorte étaient d'un calibre très nettement supérieur à celui du canal. Dans la seconde, il n'y avait pas de tronc de l'artère pulmonaire, mais les deux branches artérielles étaient de taille supérieure à celle du canal.

Par contre l'observation 13 est très particulière : le calibre du canal artériel est de 5 mm chez un enfant décédé au 3ème jour : il est aussi gros que l'aorte et l'artère pulmonaire et réalise pratiquement une anastomose à plein canal des deux vaisseaux. Il s'agit là indiscutablement d'un canal artériel pathologique, qui aurait probablement entraîné une vascularisation pulmonaire assez forte.

Dans les autres cas au contraire, les canaux artériels sont de taille

modeste, généralement d'un diamètre externe plus grand que le diamètre interne, parfois souple, mais plus volontiers peut être induré. Dans trois cas même, la lumière du canal est très irrégulière ; il faut forcer un peu pour cathétériser la lumière avec un fil métallique d'un diamètre de 1 mm environ, et dans ces trois cas (Obs. 6 - 10 - 12), on a nettement l'impression que le canal artériel est en voie de fermeture. Les âges de décès respectifs de ces trois cas sont de 4 mois et demi, 2 jours et un mois.

De même les trois derniers cas dont le canal est fermé, sont morts aux environs du 5ème mois. On peut donc dire que dans ces trois cas le canal s'est spontanément fermé à un âge sensiblement normal, et ceci est probablement la cause principale du décès, au moins dans les observations 5 et 8 (dans l'observation 14 le décès étant survenu sur la table d'opération).

Etant donné le type de la malformation cardiaque, qui implique de toute évidence une anastomose aorto-pulmonaire que réalise habituellement la persistance du canal artériel, il est intéressant de constater que, la perméabilité large du canal n'est pas constante, puisque trois fois il est fermé, et trois fois apparemment en voie de fermeture. Si on ajoute le cas où il était absent, nous constatons que 7 fois sur 19, soit plus de un tiers des cas, le canal artériel, ne remplissait pas, ou de façon insuffisante des fonctions indispensables à la survie.

	<u>Age du décès</u>	<u>Canal</u>	<u>Gicleur</u>
Obs. 2 BO .. Corine	9 mois	absent	2 mm
Obs. 5 HE .. Alain	5 mois 1/2	fermé	1 mm
Obs. 8 ME .. Bruno	5 mois 1/2	fermé	1,5 mm
Obs. 14 DA ... Philippe	5 mois	fermé	? opéré
Obs. 6 MA .. Catherine	4 mois 1/2	en voie de fermeture.	1 mm
Obs. 10 RI .. Pascal	2 jours	en voie de fermeture.	1 mm
Obs. 12 MA ... Laurence	1 mois	en voie de fermeture.	0

TABLEAU 2.

Le tableau 2 met en évidence un fait intéressant : sur les 7 cas ayant un canal absent, non perméable ou manifestement en voie de fermeture, l'orifice pulmonaire était percé d'un gicleur 5 fois, et atrésique 1 fois. Enfin, 1 fois l'existence ou l'absence de gicleur n'a pu être reconnue, l'enfant ayant subi une valvulotomie (Obs 14). Peut être l'existence

d'un gicleur, si petit soit il, laissant passer un peu de sang dans le tronc de l'artère pulmonaire, favorise-t-elle la fermeture du canal artériel, encore qu'on ne comprenne pas très bien par quel mécanisme. Les 2 autres observations comportant un gicleur ne vont pas contre cette hypothèse : dans l'observation 15, un canal de 3 mm de diamètre coïncidait avec un gicleur de 3 mm, mais le ventricule droit était hypoplasique, et le débit à travers l'orifice pulmonaire était probablement nul en raison de la capacité réduite du VD. L'observation 13 avait un canal volumineux (5 mm) pour un gicleur de 2 mm relativement gros ; mais nous avons déjà présenté ce canal comme certainement pathologique.

La survie lorsque le canal est fermé, insuffisant, ou absent, n'est possible que s'il existe une circulation bronchique hypertrophiée, s'anastomosant avec les vaisseaux pulmonaires. Jamais nous ne l'avons constatée de façon évidente. Cependant, ces bronchiques ayant malheureusement toujours été sectionnées près de leur origine, il est possible qu'elles aient eu des anastomoses larges avec la circulation pulmonaire. Ceci paraît probable dans l'observation 2 qui ne comportait pas de canal, possible dans les autres cas, où il semble cependant bien que la fermeture achevée ou en cours du canal artériel soit responsable de la mort.

E. OREILLETTE DROITE

- 1) 1 fois seulement l'oreillette droite est normale (Obs 2)
18 fois elle est dilatée.

Cette dilatation est d'importance variable (Tableau 3) :

- Dans 4 cas elle est considérable (+++) ; ce sont les observations 3 - 5 - 6 - 7 . C'est l'oreillette qui apparaît dès l'abord lorsqu'on examine le cœur. Elle constitue dans les cas extrêmes la plus large des 4 cavités.

- Dans 9 cas elle est importante (++)

- Dans 5 cas elle est modérée (+)

Généralement cette dilatation auriculaire intéresse l'auricule qui se distend parfois plus que le reste de l'oreillette droite.

2) Le plus souvent également cette oreillette droite est tonique, comme en témoigne l'épaisseur augmentée de ses parois. Dans trois cas seulement cette paroi mesure moins de 1 mm (Obs. 3 - 6 - 9, où la dilatation est cotée respectivement +++ pour les deux premières et ++ pour la troisième)

Dans deux cas elle mesure 1 mm (Obs 2 et 15), ce qui peut être considéré comme normal.

Dans tous les autres cas, c'est à dire 12 fois, elle mesure entre 1,5 et 3 mm, le plus souvent 2 mm (7 cas).

On ne peut constater aucune relation entre le degré de dilatation et l'épaisseur de la paroi auriculaire droite. Certes, 3 des oreillettes à parois minces sont fortement dilatées, mais à dilatation égale, d'autres ont une paroi épaisse (Obs 5 et 7). On peut cependant conclure dans l'ensemble, que dans tous les cas, sauf un, il s'agit d'oreillettes droites qui supportent une surcharge importante, ce qui se conçoit parfaitement du fait de l'absence ou de l'insuffisance de l'évacuation du ventricule droit), et qui dans un grand nombre de cas doit lutter pour se vider vers

l'oreillette gauche.

Aucune lésion de "jet" n'est visible sur la paroi auriculaire droite. Enfin, les veines caves s'abouchent toujours dans l'oreillette droite.

F. COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE

Dans aucun cas, bien entendu, le septum inter-auriculaire n'est entièrement fermé. La CIA peut être de deux types qui ne sont pas toujours faciles à distinguer, en raison de la dilatation considérable de l'oreillette droite.

- dans 7 cas il s'agit d'une CIA vraie, type ostium secundum et toujours en position moyenne.

- dans 12 cas il n'y a pas de CIA vraie, mais un patent foramen ovale (PFO) plus ou moins large.

La taille de cette CIA est également très variable d'un cas à l'autre, allant de la cloison à claire-voie, laissant largement passer le sang de l'OD vers l'OG, au PFO étroit où le sang doit avoir beaucoup plus de peine à se frayer un passage.

1) Si l'on compare sur le tableau 3 la taille et le type de la CIA avec l'importance de la dilatation et de l'hypertrophie de l'OD, on peut constater ceci :

a) la dilatation auriculaire est considérable (+++) dans 4 cas : il s'agit trois fois d'un PFO et une fois d'un ostium secundum, et dans tous les cas l'orifice est de taille relativement modeste. Dans 2 de ces cas (1 ostium secundum et 1 PFO), la paroi auriculaire droite est mince ne dépassant pas 1 mm (Obs 3 et 6). Dans les 2 autres cas elle est hypertrophiée (Obs 5 et 7).

b) la dilatation est importante (++) dans 9 cas : il s'agit 3 fois d'un ostium secundum, 6 fois d'un PFO, 2 fois l'ostium secundum est petit (5 mm x 5 mm dans l'observation 1, et 4 mm x 4 mm dans l'observation 16), et la paroi auriculaire droite est hypertrophiée (2 mm) chez ces deux enfants décédés à l'âge de 9 mois. Le troisième ostium secundum de ce groupe (Obs. 15) est plus grand (10 mm x 10 mm), mais la paroi mesure 1 mm chez un enfant décédé à l'âge de 17 mois : dans ce cas l'ostium secundum n'a peut-être pas grandi proportionnellement au reste du cœur, et a pu se trouver fonctionnellement rétréci au cours de l'évolution, ce qui explique peut-être l'absence d'hypertrophie musculaire.

c) la dilatation est modérée dans 5 cas (Obs. 4 - 10 - 11 - 12 - 20) et nulle dans 1 cas (Obs. 2) : il s'agit trois fois d'un ostium secundum, et trois fois d'un PFO, et la taille de la communication est généralement plus importante.

On peut conclure que les fortes dilatations auriculaires droites accompagnent surtout les PFO. Il faut cependant tenir aussi compte de la durée d'évolution. Ainsi, l'oreillette droite est peu dilatée dans 4 cas décédés avant l'âge d'un mois et demi, tandis que tous les cas d'évolution relativement prolongée (au-delà de 3 mois et demi) ont une dilatation importante de l'oreillette droite. Deux cependant font exception : les observations 2 et 11 où les enfants sont morts respectivement à 9 et 12 mois. L'un et l'autre ont une CIA du type ostium secundum, et qui plus est de taille assez importante, puisqu'elle mesure 20 mm x 15 mm dans l'observation 11, ce qui constitue la CIA la plus importante que nous ayons rencontrée dans notre série.

G. OREILLETTE GAUCHE

Dans l'ensemble l'OG, contrairement à l'OD, est le plus souvent normale, alors qu'on pourrait s'attendre à une certaine dilatation de sa part, puisque tout le sang passe par elle aussi bien que par l'OD, à cette différence près qu'il n'y a aucun obstacle entre l'OD et le VG. De plus l'énorme dilatation habituelle de l'OD rend difficile l'interprétation du volume de l'OG. Quatre fois cependant (Tableau 3) elle était dilatée modérément, mais de façon certaine (Obs. 12 - 20 - 3 - 1) ; et deux fois très légèrement (Obs. 6 et 16). On ne peut constater aucun rapport avec le degré de dilatation de l'OD ni avec la taille de la CIA. Les veines pulmonaires sont toujours en place et s'abouchent normalement dans l'OG.

H. VENTRICULE DROIT

Comme nous l'avons déjà dit, le volume global du VD est variable, ce qui permet de reconnaître deux groupes d'inégale importance :

- le premier comprend 15 cas de gros VD
- le second ne comprend que 5 cas de petits VD (dont 4 seulement ont pu être étudiés en détail et figurent sur les tableaux).

1) Dans l'un et l'autre groupe, on est habituellement frappé dès l'ouverture de ces ventricules, par l'extrême hypertrophie de la paroi.

a) L'épaisseur de la paroi du VD varie de 5 à 16 mm, et très normalement, les épaisseurs les plus faibles se voient chez les enfants décédés tôt, avant l'âge de 4 mois (épaisseur moyenne 7 mm) ; alors que chez les enfants décédés plus tard, l'épaisseur moyenne est de 12 mm. Une seule observation fait exception (Obs. 3 où la paroi mesurait 4 mm chez un enfant décédé à l'âge de 6 mois).

En comparant dans chaque cas l'épaisseur des parois ventriculaires droites avec celles du VG (Tableau 4), on peut établir un rapport VG/VD, qui sur coeur normal augmente avec l'âge du nourrisson, mais n'est jamais inférieur à 1. Ce rapport est au contraire inférieur à 1 dans 11 de nos cas. Sauf deux exceptions (Obs. 16 et 9), les rapports VG/VD supérieurs à 1 se voient seulement avant l'âge de 4 mois : cela semble indiquer que l'hypertrophie ventriculaire droite (HVD) augmente avec l'âge. Cependant l'HVD peut être considérable dès la naissance : ainsi dans le même groupe d'enfants morts très précocement, à côté de rapports VG/VD supérieurs à 1, figurent des rapports d'emblée très bas (Obs. 7 : décédé à la 12ème heure, rapport VG/VD = 0,5 ; Obs. 4 : décédé au 3ème jour, rapport VG/VD = 0,6).

b) Cette HVD est globale, mais elle est plus marquée encore en certains points, et tout spécialement au niveau de l'éperon de Wolf, de la Bandelette Ansiforme, et du septum.

- L'épaisseur du septum est en effet très anormale ; il fait saillie dans les cavités droite et gauche. Lorsqu'on sectionne la pointe du coeur, l'hypertrophie septale paraît surtout le fait de sa partie droite et essentiellement de la Bandelette Ansiforme.

- Celle-ci est un pilier de second ordre, qui s'étend de la base du pilier antérieur, jusqu'à la face interne du VD, où elle se termine au-dessous de l'éperon de Wolf. Dans la majorité des cas (12 fois

sur les 15 gros VD) , elle est considérablement hypertrophiée, parfois même de façon monstrueuse. Les piliers sont généralement épaissis, mais bien souvent l'hypertrophie environnante est telle que les piliers, et en particulier le pilier antérieur, ne se distinguent plus de la masse myocardique voisine. Il est également habituel de constater une saillie et une épaisseur de l'éperon de Wolf tout à fait anormales, rétrécissant l'entrée de la chambre de chasse.

2) La conséquence de cette HVD est la réduction de la cavité ventriculaire. Celle-ci est pratiquement constante et porte sur les deux chambres de chasse et de remplissage (Tableau 4).

- Les deux chambres peuvent être réduites à l'état de cavités virtuelles : les parois musculaires hypertrophiées sont accolées ; c'est ce qu'on constate dans les 4 cas de petits VD (Obs 20 - 17 - 16 - 15).

- Ailleurs les cavités sont réduites également, mais dans des proportions variables, gardant une capacité non négligeable dans les observations 5 - 8 - 1.

- Dans 4 cas les deux cavités sont de taille correcte (Obs. 9 - 6 - 14 - 2)

- Enfin dans 1 seul cas elles sont dilatées (Obs. 3) ; c'est aussi le seul cas ne s'accompagnant pas d'hypertrophie pariétale.

a) On constate sur le Tableau 4, établi suivant l'âge du décès, que la taille des cavités ventriculaires droites, pas plus d'ailleurs que le degré d'hypertrophie des parois, n'intervient de façon évidente dans la date du décès. Au contraire les plus longues survies se voient dans les cas où l'infundibulum est particulièrement étroit. Ce sont donc des éléments qui n'interviennent nullement dans la durée d'évolution spontanée de la cardiopathie.

b) Par contre la taille de la cavité ventriculaire droite doit être suffisante pour qu'une valvulotomie puisse réussir. Le tableau 5 a été établi, comme le tableau 1, suivant le diamètre de l'anneau pulmonaire. Son étude montre les faits suivants :

1° dans le premier groupe comportant 9 cas d'anneaux pulmonaires suffisants :

- 1, ayant un infundibulum virtuel (Obs. 15), était sûrement inopérable.

- 4 autres cas (Obs. 8 - 13 - 1 - 5) paraissent peu favorables en raison d'un rétrécissement marqué du VD ; cependant étant donnée la difficulté qu'il y a à apprécier la valeur d'une cavité, et plus encore de savoir ce qu'elle devient au cours de la contraction cardiaque, on peut dire que ces cas auraient mérité une tentative chirurgicale , tout en pensant que les risques d'échec auraient été grands.

- Enfin 4 cas paraissent opérables (Obs. 2 - 9 - 14 - 10)

2° L'observation 6 avait des cavités de bonne taille, si bien que malgré le faible diamètre de l'anneau pulmonaire, on peut penser qu'une intervention aurait été bénéfique.

3° Dans le groupe des anneaux pulmonaire aplasiques - et tous atrésiques - composé de 9 cas :

- Une fois seulement les cavités sont larges (Obs. 3) c'est même le seul cas où la dilatation des cavités était manifeste ; d'autant plus évidente que la paroi ventriculaire n'était pas ou peu hypertrophiée.

Le VD s'est affaissé dès l'ouverture, ce qui ne survient jamais dans les autres cas, où l'hypertrophie musculaire donne à la paroi ventriculaire une rigidité particulière.

- Dans les 8 autres cas, la chambre de remplissage est de taille variable, mais jamais l'infundibulum n'est de taille sinon normale, du moins acceptable. 1 seule fois le rétrécissement est modéré (Obs. 12); les 7 autres fois il est considérable, réduisant la chambre de chasse à un étroit canal dans 3 cas (Obs. 4 - 7 - 11), et à une cavité virtuelle dans les 4 derniers cas (Obs. 17 - 20 - 16 - 19).

Ce groupe ajoute donc à un anneau pulmonaire étroit ne se prêtant pas à la valvulotomie, une deuxième condition défavorable : un infundibulum généralement très étroit. Seule l'observation 3 échappe à cette règle, puisque ses cavités sont larges alors qu'il existe une aplasie de l'anneau pulmonaire.

c) On peut également constater sur le tableau 5 que la présence ou l'absence de gicleur n'intervient en rien dans le volume des chambres ventriculaires droites :

- 4 infundibulums larges aboutissent à un gicleur (Obs. 13 - 2 - 10 - 6)

- les 3 autres gicleurs accompagnent des infundibulums très étroits (Obs 15 - 8 - 5)

d) Enfin, tous les cas de petits ventricules droits ont des cavités ventriculaires droites virtuelles ; il ne sont donc jamais opérables, même lorsque l'anneau pulmonaire est suffisant (comme c'était le cas dans l'observation 15). Seuls les gros VD peuvent avoir des cavités suffisamment larges, mais tous n'en ont pas (Obs. 19 en particulier où la cavité est virtuelle).

3) L'existence d'une fibroélastose de l'endocarde a été constatée dans 5 cas seulement, et comme le montre le tableau 5, parmi ces 5 cas se trouvent les 4 petits ventricules droits. Parmi les formes à gros VD, seule l'observation 12 avait un endocarde ventriculaire droit légèrement nacré.

I. TRICUSPIDE

La tricuspide est le siège d'anomalies fréquentes de taille, mais aussi de morphologie.

1) Le diamètre de l'anneau tricuspide doit être comparé à celui de l'anneau mitral. Le rapport M/T que nous rapportons dans le tableau 6 est normalement égal ou légèrement inférieur à 1, car la tricuspide est, chez le sujet normal, légèrement plus grande que la mitrale. On constate ici que ce rapport n'est normal que dans 4 cas. Dans tous les autres il dépasse 1,2 et on peut distinguer trois groupes :

- l'un comprend 6 cas d'orifices tricuspidiens légèrement plus étroits qu'ils ne devraient l'être, le rapport M/T n'excédant pas 1,5

- un autre se compose au contraire de 5 orifices manifestement rétrécis, avec des valves hypoplasiques, le rapport M/T variant de 4 à 8 (Obs. 15 - 16 - 17 - 19 - 20)

- enfin un dernier groupe comprend trois cas intermédiaires, où le rapport M/T est compris entre 1,5 et 2,5 (Obs. 4 - 11 - 12). On peut constater que les 8 cas composant les deux derniers groupes où le diamètre de l'anneau tricuspide est très anormal, ne comprennent que des

cas, qui, en raison d'une aplasie orificielle pulmonaire, d'une cavité ventriculaire droite insuffisante, ou des deux à la fois, étaient déjà rangés dans les cas inopérables. On y trouve en particulier les 4 observations de petits VD.

2) Mais la taille de l'orifice n'est pas la seule anomalie rencontrée. On constate également des altérations morphologiques portant soit sur les valves elles-mêmes, soit sur l'appareil sous-valvulaire, soit sur les deux à la fois. Sur nos 19 cas, 1 seul (Obs. 2) est exempt de toute anomalie de l'appareil valvulaire tricuspide. Tous les autres sont anormaux, mais à des degrés divers.

a) Anomalies des valves elles-mêmes :

- dans presque tous les cas les valves sont nettement épaissies. Ceci est dû le plus souvent à une fixation anormale des cordages tendineux, qui adhèrent à la face ventriculaire des valves ;

- anomalie mineure également, il est fréquent que l'on ne trouve que deux valves au lieu de trois : généralement il s'agit d'une soudure des valves interne et inférieure ; un tel aspect est constaté dans 6 cas. Parmi ceux-ci 3 ont des valves par ailleurs sensiblement normales (Obs. 4 - 8 - 14). Dans les 3 autres cas les valves soudées sont anormales :

- 2 fois (Obs. 3 et 7) parce qu'elles sont atrophiées, ne formant qu'un bourrelet irrégulier le long de l'anneau tricuspide sans aucune mobilité et donc sans aucune efficacité dans le jeu valvulaire, qui repose uniquement sur la valve antérieure, laquelle ne peut y suffire : il s'agit donc indiscutablement d'orifices insuffisants ;

- 1 fois (Obs. 1) parce que les deux valves sont partiellement soudées sur une longueur de 5 mm environ à partir de l'anneau ; celui-ci étant de taille satisfaisante, le jeu valvulaire restait efficace, et l'orifice ne paraissait ni insuffisant ni rétréci.

- Mais ce cas fait la transition avec d'autres, où les trois valves sont soudées pour former un entonnoir, tantôt rétrécissant fortement l'orifice (Obs. 15 - 16 - 17) tantôt le laissant assez large (Obs. 6) mais probablement insuffisant, cet appareil valvulaire n'ayant plus beaucoup de mobilité.

b) Tout aussi fréquentes que celles des valves proprement dites, les anomalies de l'appareil sous-valvulaire accompagnent souvent ces dernières, mais constituent aussi dans 7 cas la seule malformation de la tricuspide.

Ces anomalies portent essentiellement sur les cordages tendineux et réalisent divers aspects que l'on rencontre isolément ou groupés chez le même malade, mais qui, tous, aboutissent au même résultat : la limitation du jeu valvulaire.

- Au niveau de la valve interne, les cordages se détachant de la paroi interne du ventricule, et plus spécialement du muscle papillaire du cône artériel, sont généralement très courts, amarrant plus ou moins la valve à la paroi ; au maximum, la valve complètement immobilisée est réduite à un bourrelet (c'est le cas des observations 3 et 7 déjà citées).

- Au niveau de la valve antérieure, l'aspect est différent : en effet cette valve est généralement la mieux développée, et de son côté le pilier antérieur est dans la plupart des cas, fortement hypertrophié. Les cordages tendineux qu'il envoie à la valve antérieure, au

lieu de réaliser l'habituel réseau finement délié allant s'attacher au bord libre de la valve, sont généralement soudés, formant un cône tendineux épais, s'étendant du sommet du pilier au bord libre de la valve antérieure ; l'épanouissement des cordages se fait seulement lorsque ce bord est atteint, et les cordages tendineux adhèrent par conséquent à toute la face ventriculaire de la valve antérieure dont ils augmentent de la sorte considérablement l'épaisseur.

Dans d'autres cas, c'est le pilier antérieur lui-même qui s'attache au bord libre de la valve antérieure (Obs. 3 - 5 - 8). Que ce soit l'un ou l'autre de ces modes de fixation, le résultat est pratiquement le même ; le jeu normal de la valve antérieure se trouve limité.

Ces anomalies des cordages sont constatées dans presque tous les cas. Très curieusement, les cordages tendineux sont extrêmement fins et déliés dans 3 des cas où l'orifice tricuspide est le plus rétréci (Obs. 17 - 19 - 20) ; mais ils sont alors peu nombreux, et cela même constitue une anomalie.

3) Dans les cas où elles existent, il est bien évident que ces anomalies gênent le jeu valvulaire. Mais il est souvent difficile de savoir si du vivant de l'enfant il y avait une insuffisance ou un rétrécissement tricuspide.

a) On ne peut affirmer l'insuffisance tricuspide que dans les deux cas où les valves interne et inférieure, soudées sont réduites à des bourrelets (Obs 3 et 7). Dans 4 autres cas on ne peut que la soupçonner ; 3 fois du fait de l'amarriage particulièrement étroit des valves interne et inférieure par des cordages courts (Obs. 4 - 6 - 9) ; et 1 fois (Obs. 13) du fait d'une plicature de la valve interne. Ce dernier aspect est d'ailleurs fort curieux : on a l'impression que la valve s'est développée tout à fait normalement alors que l'anneau n'a pas grandi ; ceci joint à la forte HVD paraît être la cause de cette plicature valvulaire, réalisée de telle sorte que la valve ne pouvait être qu'immobile.

Dans aucun cas nous n'avons vu sur les parois auriculaires droites de "Jet lésion", dont la constatation aurait permis d'affirmer la régurgitation.

b) Le rétrécissement tricuspide peut être affirmé dans tous les cas d'hypoplasie manifeste de l'anneau, que la valvule soit formée de valves minuscules mais bien constituées (Obs. 19 et 20), ou d'un entonnoir de petite taille (Obs. 15 - 16 - 17). Dans 2 autres cas l'orifice tricuspide paraît avoir été trop étroit : l'observation 12 qui se rapproche des cas précédents, et l'observation 11 où le rétrécissement provient d'une implantation curieuse des piliers antérieur et inférieur, qui se fixent directement à leur valve respective en se croisant de telle façon que, vu de l'OD, l'anneau tricuspide paraît occupé par un diaphragme percé de deux trous. Anatomiquement, on peut donc parler 7 fois de rétrécissement et 6 fois d'insuffisance de la valvule tricuspide. Aucun cas de rétrécissement ne paraît à l'évidence insuffisant, encore que cela soit possible pour les orifices en entonnoir, étant donnée la rigidité des parois. Nous revenons à l'étude clinique sur ce problème de l'insuffisance tricuspide. Qu'il nous suffise de dire pour l'instant qu'elle ne contre-indique en rien l'intervention, mais que par contre le rétrécissement serré constitue

un facteur défavorisant tel, qu'il rend illusoire la valvulotomie car généralement cet obstacle tricuspide lui-même n'est pas accessible à la chirurgie, soit que la valvule soit bien formée, mais minuscule, soit qu'il s'agisse d'un entonnoir de petite taille fixé à un anneau auriculo-ventriculaire hypoplasique. Nous n'avons jamais d'ailleurs rencontré isolément cette anomalie morphologique de la tricuspide.

4) En effet, si, sur les tableaux 5 et 6 où les observations ont été classées dans le même ordre, on compare les tricuspides avec l'aspect du VD sous-jacent, on est frappé par le fait que :

a) les tricuspides très hypoplasiques accompagnent toujours des cavités droites réduites à l'extrême : on trouve cette association dans 6 cas, les 5 petits VD (Obs. 15 - 16 - 17 - 18 et 20) et l'Observation 19 qui appartient aux gros VD par l'aspect extérieur du VD, mais sa cavité très réduite et l'hypoplasie tricuspidiennne en font plutôt une forme de transition entre les deux groupes.

b) Dans le groupe des gros VD, on peut constater que le degré de rétrécissement de l'anneau tricuspide paraît dépendre très exactement du degré de rétrécissement de l'infundibulum pulmonaire.

c) Deux cas sont un peu particuliers :

- l'observation 12 où la tricuspide est hypoplasique mais la cavité ventriculaire droite assez bonne.

- l'observation 11 où l'anneau tricuspide est d'assez bonne taille, mais son orifice se trouve rétréci par l'énorme hypertrophie ventriculaire droite, et en particulier des piliers qui s'entrecroisent juste au-dessous de l'anneau pour ne laisser qu'un faible passage. Ces 2 cas ont un point commun : leur cavité ventriculaire droite était occupée par un caillot.

d) La tricuspide a des morphologies comparables, que le VD soit gros ou petit.

- Ainsi, des observations de gros VD avec un anneau tricuspide normal ont des anomalies morphologiques importantes de la tricuspide (Obs. 3 et 7) ;

- Certaines tricuspides hypoplasiques sont certes petites, mais parfaitement formées (Obs. 20 et 19). Le plus souvent cependant dans les hypoplasies tricuspidiennes l'orifice a la forme d'un entonnoir de petite taille. Or cet aspect est représenté en plus grand dans le groupe des gros ventricules par l'observation 6.

Il faut ajouter à cela que les différents aspects de l'orifice pulmonaire se rencontrent dans les différents groupes, puisque si les petits ventricules droits accompagnent le plus souvent une aplasie de l'orifice pulmonaire, dans 1 cas il y avait au contraire un anneau pulmonaire de bonne taille avec un dôme percé d'un gicleur (Obs. 15). On peut en conclure que tous ces cas semblent bien réaliser les différents aspects d'une même malformation.

J. ORIFICE MITRAL

La mitrale est toujours normale, aussi bien par sa taille que par sa morphologie. Elle est toujours parfaitement souple, mince, et retenue par un appareil sous-valvulaire absolument normal.

K. VENTRICULE GAUCHE

1) Le VG est trouvé dilaté dans la moitié des observations (10 cas). Cette dilatation notamment est constante dans les observations de petits VD ; alors que 6 cas seulement de gros VD ont une dilatation ventriculaire gauche et d'ailleurs moins importante. On ne peut donner comme explication de cette différence la possibilité d'un débit moindre dans le VG du fait d'un certain passage à travers le gicleur pulmonaire ; en effet, les cas de gros VD s'accompagnent de dilatation du VG se recrutent aussi bien parmi ceux qui ont un gicleur que parmi les autres.

2) L'HVG n'est constatée que dans 6 cas. Elle est parfois importante comme dans les observation 2 et 11, sans jamais atteindre l'importance de l'HVD. Dans ces 6 cas la cavité ventriculaire gauche est normale ou un peu rétrécie, mais jamais dilatée.

3) 14 fois sur 19, il existe un bombement manifeste du septum dans la chambre de chasse du VG. Cette saillie est parfois considérable, au point de masquer la moitié droite de l'orifice aortique. Cette hypertrophie septale est, comme nous l'avons déjà dit, liée à l'hypertrophie de la partie droite du septum, mais lors de la contraction cardiaque, il est possible que cette saillie constitue une certaine gêne à l'éjection du VG. Il est en tout cas certain que cette hypertrophie septale est particulièrement marquée dans les cas comportant une HVG.

4) Enfin à propos du septum, il faut rappeler que, dans aucun de nos cas, il n'a été constaté de communication inter-ventriculaire. Nous avons écarté en particulier une observation qui avait exactement les mêmes caractéristiques anatomiques que les formes à gros VD, mais qui présentait une petite CIV, perdue dans l'hypertrophie avoisinante, et qui ne devait pratiquement pas shunter. Cet enfant qui fut opéré avec le diagnostic de Triade de Fallot, est mort au cours de l'intervention ; la vérification a montré, outre la CIV, qu'il s'agissait d'une aplasie orificielle pulmonaire avec infundibulum étroit.

II. SYNTHESE DES DONNEES ANATOMIQUES

De cette étude anatomique détaillée, on peut tirer un certain nombre de conclusions.

A. La première est d'ordre physio-pathologique.

En premier lieu, dans tous les cas l'obstacle orificiel pulmonaire, même lorsqu'il existe un dôme percé d'un gicleur, est suffisamment important pour que le volume de sang passant du VD dans l'AP soit nul ou insignifiant ; et ceci d'autant plus qu'il s'y associe presque constamment une forte HVD rétrécissant plus ou moins les cavités ventriculaires droites et plus particulièrement l'infundibulum. Ainsi, le septum interventriculaire étant par définition fermé, le VD est fonctionnellement exclu ou presque de la circulation : tout se passe comme dans les atrésies tricuspidiennes. Dans ces conditions, en effet, le sang veineux arrivant à l'OD ne peut que gagner les cavités gauches. Cette nécessité de deux corollaires obligatoires.

1) La persistance d'une CIA : de son importance dépend le degré de distention de l'OD.

2) la perméabilité du canal artériel, nécessaire pour qu'une partie du sang mêlé sortant du VG puisse aller s'oxygéner au niveau des poumons. De ces deux éléments dépend la tolérance du nourrisson vis à vis de la cardiopathie : or la CIA et plus encore le canal artériel sont le plus souvent insuffisants, ce qui explique la gravité immédiate de ces sténoses pulmonaires sévères, et la faible durée de l'évolution.

B. La seconde conclusion est d'ordre nosologique.

Toutes ces sténoses orificielles sévères ont pour conséquences premières une hypertrophie considérable des parois du VD qui luttent contre l'obstacle pulmonaire.

1) Selon KEITH (33), les différences dans le volume global du VD s'expliqueraient par la présence ou l'absence de l'insuffisance tricuspide :

- lorsque la tricuspide est insuffisante, une partie du sang de l'OD pénètre dans la cavité ventriculaire pour être rejetée dans l'oreillette lors de la systole. Ainsi se crée une double circulation entre OD et VD qui est responsable de la bonne capacité ventriculaire.

- lorsque la tricuspide n'est pas insuffisante, le sang qui a pu pénétrer dans le VD y est prisonnier lors de la systole. La pression intra-cavitaire est considérable ; l'hypertrophie musculaire augmente aux dépens d'une cavité ventriculaire inutile. Cette réduction considérable de la cavité serait responsable du rétrécissement tricuspide. A l'extrême, le sang, ainsi prisonnier dans le VD, pourrait se coaguler et entraîner une soudure secondaire des valves de la tricuspide, expliquant ainsi les curieuses observations rapportées par ELSTER en 1950 (19), et CHICHE (14) en 1952.

Cette explication des faits a le mérite d'être claire. Dans notre série, nous constatons bien que les petits VD ont toujours des cavités virtuelles, et que seuls les gros VD peuvent avoir des cavités de bonne capacité, mais tous n'en ont pas, et il existe indiscutablement des gros VD dont la cavité est virtuelle (Obs. 19). La théorie de KEITH n'explique probablement pas tous les cas.

2) Que le VD soit gros ou petit, les divers types d'anomalies de l'orifice pulmonaire, du VD et de la tricuspide réalisent entre eux toutes les associations possibles. Si bien que tous nos cas peuvent être considérés comme appartenant bien à la même malformation ; ils réalisent tous les intermédiaires entre deux aspects extrêmes : d'une part la sténose orificielle serrée (que seul le diamètre étroit du gicleur distingue de la sténose habituelle), et l'aplasie orificielle pulmonaire associée à une hypoplasie ventriculaire droite et tricuspideenne d'autre part.

C. La dernière conclusion est la plus importante car elle d'ordre pratique. Cette étude anatomique permet de réunir les éléments nécessaires à la réalisation d'une valvulotomie, et en les appliquant à nos 20 cas, de voir dans quelle proportion cette intervention aurait pu être réalisée. La valvulotomie ne peut être envisagée avec des chances raisonnables de succès que lorsque 3 conditions sont remplies :

- diamètre de l'anneau pulmonaire suffisant avec sténose en dôme, percé ou non d'un gicleur.
- capacité des cavités ventriculaires droites suffisantes
- tricuspide suffisamment ouverte.

Le tableau 7 permet de constater que sur nos 20 cas :

- 9 remplissent les conditions théoriquement nécessaires à la réussite d'une valvulotomie : 5 de ces cas sont cependant limités. 4 fois parce que la cavité ventriculaire droite est un peu étroite (1 - 5 - 8 - 13), 1 fois parce que le diamètre de l'anneau pulmonaire ne mesure que 3 mm (Obs. 6)

- 1 fois (Obs. 3) l'anneau pulmonaire petit (2 mm) interdit toute valvulotomie, alors que la cavité ventriculaire est nettement dilatée et que la tricuspide est manifestement insuffisante.

- dans les 10 autres cas, sur les trois conditions d'opérabilité, 2 au moins ne sont pas remplies, et toute intervention serait automatiquement vouée à l'échec. L'un d'eux (Obs. 11) a d'ailleurs été opéré sans succès, la tentative d'incision de valves inexistantes ayant entraîné une déchirure myocardique. Ces 10 cas comprennent les 5 observations de petits VD.

Cette dernière constatation a une grande importance. En effet, la division en deux groupes, gros VD d'une part, petits VD d'autre, est justifiée car ces deux groupes vont différer, comme nous le verrons, sur le plan diagnostique mais aussi sur le plan thérapeutique, puisque aucun petit VD n'aurait pu être justifié d'une valvulotomie, tandis que les sténoses sévères de l'orifice pulmonaire avec gros VD auraient pu être proposées aux Chirurgiens avec quelque chance de succès 9 fois sur 15 cas.

Dans l'étude clinique que nous allons maintenant entreprendre, nous distinguerons nettement ces deux groupes ; dans un premier chapitre nous étudierons les formes à petits VD dont nous présentons 5 cas (Obs. 15 - 16 - 17 - 18 - 20) ; dans un deuxième chapitre nous verrons les formes à gros ventricules droits dont nous présentons 18 cas.

L'importance numérique relative de chaque groupe appelle quelques commentaires : les formes à petits VD figurent dans l'ouvrage de KEITH (33) au chapitre des atrésies pulmonaires avec implantation cortique normale, et constituent même 85 % des cas d'une statistique portant sur 46 cas dont 23 personnels. Pour sa part GREENWOLD (27) constate une répartition égale dans 12 cas d'atrésies pulmonaires. Or notre série de 20 cas vérifiés anatomiquement indique que un quart des cas seulement ont un petit VD. Bien entendu, le petit nombre des cas ne permet pas d'accorder à ces chiffres une valeur statistique absolue. Cependant la différence de proportion entre les deux formes est telle dans la série de KEITH et dans la nôtre qu'elle mérite d'être mentionnée. Même en tenant compte du fait que KEITH n'envisage que des atrésies pulmonaires vraies (encore qu'il ait inclu dans ses 46 cas une observation de sténose infundibulaire serrée sans atrésie orificielle), ce pourcentage de 85 % reste très supérieur au nôtre, puisque si, dans notre série, nous éliminons les formes ayant un gicleur perméable, nous trouvons encore 9 gros VD pour 4 petits.

L'explication de cette différence importante, semble tenir essentiellement à une appréciation personnelle et arbitraire, variable selon les auteurs, de la taille du VD. Aucun critère n'est généralement donné. Il est bien évident que si l'on considère uniquement la taille de la cavité ventricu-

laire droite, le nombre des "petits VD " augmente considérablement. Si au contraire on considère le volume global occupé par le VD, il n'en est plus de même. Pour notre part nous avons considéré comme petits VD les cas où celui-ci occupe extérieurement une surface égale ou inférieure au tiers de la surface occupée par les deux ventricules ensemble. KEITH donne comme caractéristique de ses 15 % de gros VD une dilatation de la cavité ventriculaire droite. Si l'on prend ce critère, le nombre des gros VD de notre série rejoint les chiffres indiqués par cet auteur. Cependant, nous ne voulons pas retenir ce critère car l'appréciation du degré de dilatation d'une cavité cardiaque est purement subjective. Nous préférons nous en tenir à notre critère de volume extérieur du VD, d'autant qu'il apparaît logique de penser que des différences cliniques radiologiques et électrocardiographiques devraient s'établir entre petits et gros VD ; c'est ce que confirme l'étude séparée de ces deux groupes.

ETUDE CLINIQUE

Ier Groupe : Les Formes à petits ventricules droits.

I. ETUDE DETAILLEE DES OBSERVATIONS

Le groupe des sténoses orificielles pulmonaires sévères à petits ventricules droits comprend cinq cas ; trois garçon (Obs 15 - 18 - 20) et deux filles (Obs 16 et 17).

A. Les antécédents familiaux

- L'âge des parents est inconnu dans deux cas ; dans les trois autres cas il se situe entre 22 et 32 ans.
- Dans tous les cas les parents sont bien portants ; deux de ces nourrissons avaient des frères et soeurs en bonne santé.
- Il n'est question qu'une fois de cardiopathie congénitale connue parmi les collatéraux ; cardiopathie ayant entraîné la mort à l'âge de 4 mois chez une cousine au deuxième degré dans l'Observation 16.

B. Antécédents personnels

- La grossesse a été normale 4 fois.
- Dans le dernier cas elle a été compliquée d'hémorragie au 2ème mois, traitée par hormonothérapie.
- L'accouchement a toujours été normal, 4 fois à terme, 1 fois au 8ème mois (Obs 17)
- Dans 2 cas la cyanose est notée d'emblée.
- Le poids de naissance n'est connu que dans trois cas ; il est respectivement de 4, 200 kg (Obs 16), et 1,550 kg (Obs 17 née à 8 mois), 2,550 kg (Obs 20).

C. Les signes fonctionnels

sont généralement les premiers à attirer l'attention.

1) Et tout d'abord la cyanose :

- deux fois elle est présente dès la naissance (Obs 16 et 18)
 - deux fois elle apparaît dans les premières 24 heures (Obs 17 et 20)
 - une seule fois elle n'est constatée qu'au bout de 1 mois (Obs 15).
- Elle n'est intense et généralisée d'emblée que dans un cas (Obs 18). Dans les autres cas, elle est habituellement d'abord modérée, puis augmente progressivement toujours majorée par les cris ; elle finit au bout d'un temps variable par devenir intense et généralisée.

2) La dyspnée accompagne souvent la cyanose. Elle ne fait défaut que dans une observation (Obs 16). Deux fois elle est permanente (Obs 15 et 20). Dans les deux derniers cas elle est discrète et n'apparaît que lors des malaises (Obs 17).

3) Les malaises sont habituels. Dans un cas on n'en peut faire état faute de renseignements, l'enfant étant décédé en province. Dans les quatre autres observations les malaises sont notés à une date variable de l'évolution :

- tantôt ils surviennent de façon assez précoce et se répètent plus ou moins fréquemment, parfois pendant plusieurs mois.
- tantôt il précède de peu la mort dont ils sont généralement la cause (Obs 15 - 17 - 20) .

D. Les signes physiques

1) Le thorax n'est jamais déformé.

L'hippocratisme digital est signalé une seule fois (Obs 16 à l'âge de 6 mois). Dans aucun des 4 autres cas, il n'est relevé, même dans l'observation 15 où l'enfant vécut pourtant jusqu'à l'âge de 17 mois.

2) La palpation du thorax ne révèle de frémissement dans aucun cas.

3) L'auscultation cardiaque

a) La fréquence cardiaque est toujours normale pour des enfants de cet âge, oscillant entre 100 et 140.

b) Trois fois le premier bruit est considéré comme normal ; deux fois il apparaît dur et sec (Obs 15 et 16).

c) Le deuxième bruit est considéré comme étant tout à fait normal dans tous les cas.

d) Dans trois cas il n'y avait aucun souffle, et l'auscultation paraissait tout à fait normale (Obs 16 - 17 - 18) .

Dans deux cas par contre était perçu un souffle continu (Obs 15 et 20), témoignant de l'existence d'un canal artériel perméable, que confirma d'ailleurs la vérification. Ce souffle était maximum sous la clavicule gauche et irradiait dans toute l'aire précordiale, et un peu dans le dos.

Associé à ce souffle continu, on notait dans les deux cas un souffle systolique d'intensité moyenne, siégeant au bord gauche du sternum, assez bas, au quatrième ou cinquième espace intercostal, souffle qui paraissait distinct du souffle continu.

E. Examen radiologique

Pour apprécier le volume cardiaque de ces enfants nous avons utilisé le rapport cardio-thoracique qui est normalement inférieur à 0,5.

1) dans nos cinq cas, le coeur est généralement peu ou pas augmenté de volume. Le rapport cardio-thoracique est normal dans l'observation 20, et légèrement augmenté dans les quatre autres (entre 0,55 et 0,62). Dans l'observation 15, suivie longtemps et pour laquelle nous possédons de nombreuses radiographies, le rapport cardio-thoracique durant une période de un an s'est élevé légèrement, passant de 0,57 à 0,62.

2) Dans cette augmentation de volume, le débord droit intervient quatre fois :

- il est important dans l'observation 17
- il est net, mais plus discret dans trois autres observations (15-16 - 18)
- il est absent dans l'observation 20.

Ce débord droit traduit de toute évidence la dilatation de l'OD, que l'examen anatomique confirme dans tous les cas, y compris d'ailleurs dans celui qui ne comporte pas de débord droit radiologique appréciable. Ceci tient à la position du cœur dans le thorax, mais également au centrage généralement imparfait des clichés.

3) L'arc moyen gauche est concave trois fois ; dans les deux derniers cas il ne peut être individualisé.

4) L'arc inférieur gauche est nettement convexe, arrondi, à pointe basse située, proche du diaphragme dans quatre cas, tandis que dans le cinquième cas (Obs 20) la pointe est légèrement relevée.

5) L'aspect du pédicule vasculaire est très variable. Dans deux cas il est large, dans les trois autres il est étroit. Ceci dépend à la fois de l'importance de l'ombre thymique et du degré de distention du pédicule veineux.

6) Les branches pulmonaires ne sont visibles que deux fois (Obs 16 et 20) et il s'agit toujours de la branche droite.

7) Les poumons sont très hypovascularisés dans quatre cas, et dans un de ceux-ci le droit est nettement plus clair que le gauche (Obs 16), ce qui témoigne de la présence d'un canal artériel. Le dernier cas est assez paradoxal, puisque les poumons sont un peu trop vascularisés, et le droit plus que le gauche (Obs 20).

8) En oblique antérieure gauche (OAG), jamais la saillie de l'arc antérieur habituel aux HVD n'est constatée. Par contre dans trois cas l'arc postérieur déborde largement sur le rachis, ce qui traduit en général une HVG (Obs 15 - 16 - 20).

F. E. C. G.

Dans deux cas nous ne possédons qu'un seul tracé (Obs 17 et 18)). Dans les trois autres cas, plusieurs tracés ont été réalisés chez chaque malade, permettant de suivre l'éventuelle modification évolutive des signes électriques.

1) Onde P

- l'axe de P reste normal dans tous les cas ; il est compris entre $+ 30^\circ$ et $+ 70^\circ$.

- l'amplitude de P en D2 par contre, n'est normale qu'une fois (Obs 20) ; dans les quatre autres cas elle dépasse 2,5 mm, et va jusqu'à atteindre 7 mm ; mais on ne constate pas d'augmentation progressive au cours de l'évolution.

- la durée de P est normale dans tous les cas.

On peut donc conclure quatre fois sur cinq à l'existence d'une hypertrophie auriculaire droite, ne se modifiant pas sensiblement au cours de l'évolution.

2) L'espace PR est normal dans tous les cas, compris entre 0,10 et 0,14 seconde.

a) l'axe de QRS varie de $+ 60^\circ$ à $+ 150^\circ$, c'est à dire d'une valeur tout à fait normale à une forte déviation droite.

- dans 2 cas il est normal : $+ 75^\circ$ dans l'observation 17 à l'âge de 3 mois et demi ; et $+ 70^\circ$ dans l'observation 18 à l'âge de 2 mois.

- dans deux autres cas il est normal sur les premiers tracés et dévié à droite sur les derniers :

- Observation 15 : $+ 60^\circ$ à 3 mois et 5 mois et demi
 $+ 110^\circ$ de 8 mois et demi à 16 mois et demi.

- Observation 20 : $+ 70^\circ$ à 1 mois
 $+ 110^\circ$ à 5 semaines.

- Enfin dans un cas (Obs 16) l'axe de QRS est constamment à $+ 150^\circ$ sur six tracés enregistrés entre le 5ème et le 9ème mois (nous ne possédons ici aucun tracé avant le 5ème mois).

Il semble donc que l'axe de QRS puisse être soit normal, soit dévié à droite, et que généralement, il est normal pendant une période initiale variant, dans notre trop courte série, de 5 semaines à 8 mois, puis se déplace vers la droite. Cette déviation axiale, bien qu'elle précède de peu la mort dans l'observation 20 (il n'y a que 3 jours d'écart entre les deux tracés, et le second a été pris 8 jours avant le décès), ne paraît cependant pas avoir une signification particulièrement péjorative. Dans deux cas en effet, cette déviation axiale droite reste stable pendant 4 mois et 8 mois. Inversement, point n'est besoin que l'axe de QRS tourne à droite pour que l'enfant meure (obs 17). Une déviation axiale secondaire doit donc être considérée simplement comme le témoin du développement de l'HVD.

b) signes en faveur d'une hypertrophie ventriculaire.

- Dans les observations 17 et 18, les tracés faits respectivement à 3 mois et demi et 2 mois, ne montrent aucun signe d'HVD. Par contre, on peut soupçonner l'existence d'une HVG :

- discutable dans l'observation 17 où le seul signe anormal est une onde S un peu trop grande pour cet âge en V1,

- certaine dans l'observation 18 où elle se traduit par l'amplitude anormale de S en V1 (23 mm), allant de pair avec une amplitude de R V6 légèrement supérieure au maximum admis (16 mm), un indice de Sokolow à 50, enfin un léger retard du temps d'apparition de la déflexion intrinsèque en V6 (0,04 seconde au lieu du maximum de 0,03 indiqué par Ziegler à cet âge).

- L'observation 20 se rapproche des deux précédentes. Le premier tracé fait à l'âge de 1 mois, montre en effet l'absence d'HVD, mais par contre un certain degré d'HVG, comme en témoignent une amplitude de R nettement trop grande en V6 (31 mm), un retard de la déflexion intrinsèque en V6 et un indice de Sokolow à 54. Le second tracé, fait 8 jours plus tard, montre, outre la déviation axiale droite, une diminution des signes d'HVG (amplitude de R V6 encore anormale à 14 mm, mais, une D.I. à 0,03 seconde donc normale, et un Sokolow à 29), surtout l'apparition d'un bloc incomplet de la branche droite de type r s r' en V4 R, avec retard de la D.I. à 0,05 seconde. La comparaison des deux tracés montre donc une brusque modification et le passage en huit jours d'un HVG pure à une hypertrophie biventriculaire.

- L'observation 15 est intéressante par son évolution prolongée. Elle montre essentiellement une HVD, apparente dès le 3ème mois, date du premier tracé, où elle se manifeste, en l'absence de déviation axiale, par une onde R exclusive en V1, d'amplitude modeste (10mm), mais avec un retard de la D.I. : 0,04 seconde, et un crochetage sur la partie moyenne de la branche ascendante qui ne peut être considéré comme un BID, mais plutôt comme le témoin d'une surcharge systolique. Ce même aspect se retrouve sur les tracés suivants échelonnés jusqu'à l'âge de 16 mois et demi. La surcharge ventriculaire droite se confirme par la déviation axiale droite qui apparaît à l'âge de 8 mois, et simultanément par une diminution progressive de l'indice de Lewis. Quant à l'amplitude de R V1, elle augmente progressivement entre 3 mois et 8 mois et demi, passant de 10 à 25 mm tout en gardant le même aspect croché ; mais à l'âge de 16 mois et demi R V1 est revenu à 10 mm. Quoi qu'il en soit, dans toute la série des tracés, il est possible de constater une HVD de degré variable. Il s'y associe, mais seulement sur l'un des tracés, une HVG dont témoignent la grande amplitude de S en V2 (42 mm), l'indice de Sokolow à 57. Enfin, bien que l'onde q en précordiale gauche ne soit profonde que de un millimètre, on peut parler de surcharge diastolique du V_g en raison de l'amplitude anormalement haute des ondes T positives sur le précordium gauche. Cet aspect ne se retrouve cependant pas sur les tracés suivants.

- Enfin la série des tracés de l'observation 16 ne montre aucune variation ni de l'axe ni de l'amplitude, ni de la forme du complexe pendant la période d'observation allant de 6 mois à 9 mois et demi. Tous montrent un BID en V4 R de type r s r' s', sans grande amplitude l'onde r', et accompagnant une forte déviation axiale droite à + 150°, seul témoin certain d'une HVD.

Si l'on compare ces 5 observations, on peut dire que :

- une HVG discrète, mais certaine s'observe dans 4 cas ; dans 3 de ceux-ci elle est nettement la première en date, le VD ayant alors une activité électrique tout à fait normale, notamment des ondes R en V1 d'amplitude satisfaisante.

Dans le dernier cas elle apparaît seulement en cours d'évolution et sur un seul tracé (Obs 15).

- l'HVD s'observe dans trois cas également. Il faut probablement un certain temps d'évolution pour qu'elle apparaisse ; temps variable d'ailleurs, puisqu'on la constate dans 1 cas à 5 semaines, alors que 2 cas en sont exempts à 2 mois et trois mois et demi.

Elle s'accompagne une fois d'un BID banal.

Dans l'ensemble il s'agit toujours d' HVD molles dont le meilleur signe est la déviation axiale droite de QRS.

- Enfin on trouve peu de troubles de la repolarisation.

Les signes électriques correspondent assez bien aux données anatomiques. Malgré le peu de place que tient le VD, son activité électrique est suffisamment intense pour contrebalancer l'action du VG, et faire apparaître une HVD. De toute évidence cette activité électrique est liée à l'énorme hypertrophie des parois du VD. Quant aux variations d'un cas à l'autre, malgré des hypertrophies musculaires comparables, et parfois même chez un même malade, il est probable qu'elles tiennent en grande partie à des variations de position du coeur dans le thorax, qui peuvent suffire à modifier considérablement les rapports du VD avec la paroi thoracique antérieure.

G. Autres données de l'examen clinique :

Dans aucun cas il n'a été constaté d'oedème. Par contre le foie, le plus souvent normal au début, finit généralement par devenir un peu gros au cours de l'évolution, mais toujours de façon modérée (en moyenne deux travers de doigt).

L'auscultation pulmonaire est toujours normale, la rate n'a jamais été perçue. Par contre dans tous les cas un déficit staturo-pondéral et psychomoteur apparaît au cours de l'évolution : peu apparent initialement, il ne se manifeste que secondairement. La courbe de poids de ces enfants en est le meilleur témoin. Elle est le plus souvent stationnaire pendant des mois ou très lentement ascendante. Ainsi dans l'observation 16 l'enfant prend 600 grammes en trois mois ; et si, dans l'observation 15, le poids passe de 4 kg à 7,200 Kg, c'est en l'espace de 14 mois.

H. Numération globulaire :

La polyglobulie est constante ; elle a le plus souvent tendance à augmenter progressivement au cours de l'évolution. Cependant dans l'Observation 15, après une nette augmentation initiale, passant de 4 795 000 hématies/mm³ à 3 mois, à 7 640 000 à un an, elle semble se stabiliser par la suite autour de 6 700 000. En moyenne cette polyglobulie atteint 6 à 7 000 000 hématies/mm³.

I. Cathétérisme :

Dans un cas (Obs 15) un cathétérisme a été réalisé (Dr JEUNE). Il a montré le passage du cathéter dans une CIA haute et large, et l'impossibilité du passage dans l'artère pulmonaire.

	PRESSIONS (mm Hg)	OXYMETRIE
V.C.S.	-	5,5 Vol.
O.D.	5	5,5 Vol.
V.D.	154/4	5,5 Vol.
O.G.	0	7,3 Vol.
V.G.	85/ ⁺³ ₋₅	7,3 Vol.

Saturation artérielle périphérique 52 %.

La conclusion de ce cathétérisme ne pouvait être que Triade de Fallot, en raison de la forte hyperpression ventriculaire droite, nettement supérieure à la pression du VG, de l'impossibilité de monter dans l'AP et du passage à travers la CIA.

J. Evolution

- 3 enfants sont décédés au cours d'un malaise.
- 1 dans un tableau d'hémorragie intestinale dont l'étiologie est restée inconnue (Obs 20).
- 1 enfin est mort des suites d'une tentative d'anastomose cavo-pulmonaire (Obs 16).
- l'âge moyen du décès est de 7,4 mois, les âges extrêmes, 1 mois et demi et 17 mois.

II. COMMENTAIRES

A. Les cas identiques aux nôtres de façon certaine sont difficiles à trouver dans la littérature, parcequ'il s'agit d'un type de malformation rare, et que, de plus, les observations sont souvent mêlées à d'autres cas anatomiquement et cliniquement différents.

La première description semble cependant due à DELMAS (17) en 1826 (rapportée par BUZZI (12)). Les observations anciennes sont peu nombreuses, et difficiles à utiliser (WAGNER (59) 1889).

Les dix cas d'atrésies pulmonaires avec septum inter-ventriculaire intact de M. ABBOTT (1) paraissent bien ressembler à nos cas. Mais les premières observations cliniques assez détaillées sont en fait celles de GASUL et Coll. (23) et de NOVELO et Coll. (43), qui rapportent respectivement deux et un cas. La meilleure description revient à GREENWOLD (27) qui eut le mérite de distinguer les atrésies pulmonaires avec gros et petits VD se partageant également ses douze cas. KEITH, ROBE, et VLAD (33) dans leur traité, consacrent aux atrésies pulmonaires tout un chapitre. Il font état de 46 cas dont 23 personnels et constatent que dans 85 % des cas il s'agit anatomiquement de ventricules droits hypoplasiques, dont la traduction clinique est en tous points comparable à ce que nous avons constaté.

Depuis, quelques cas isolés ont été rapportés par KJELLBERG et Coll (34) BIFULCO et Coll. (5), ABDIN et Coll. (3).

Tout récemment LUCET, MERCIER, ALIZON et KALANSON (37), sous le titre de "Sténose tricuspidiennne avec atrésie ou sténose pulmonaire et hypoplasie ventriculaire droite ", rapportent quatre des observations décrites dans le présent travail.

Enfin, il faut signaler les 12 cas trouvés par MAGDELAINE (38) sur 355 autopsies d'enfants de moins de 2 ans ; et les deux cas rapportés par CHICHE (14) dans son travail sur les atrésies tricuspidiennes sous le nom d'hypoplasie tricuspidiennne.

B. De la comparaison de ces diverses observations et des nôtres, il ressort sans conteste que cette affection, quel que soit le nom qu'on lui donne, mais qui se définit anatomiquement par l'association sténose sévère ou atrésie de l'orifice pulmonaire - hypoplasie tricuspidiennne et ventriculaire droite - avec fibroélastose endocardique du VD, réalise un tableau

parfois bien particulier.

1) - Il s'agit d'une cardiopathie cyanogène sévère, dont la cyanose apparaît le plus souvent dès la naissance et va progressivement en augmentant, associée ou non à une dyspnée, et dont l'évolution est entrecoupée de malaises brusques qui sont généralement la cause du décès, la survie ne dépassant pas quelques mois.

2) Contrastant avec ces signes fonctionnels sévères, les signes physi-ques sont au contraire très pauvres:

- dans plus de la moitié des cas on ne trouve aucun signe d'auscultation. Pour KEITH c'est même l'éventualité de loin la plus fréquente. Dans d'autres cas on peut entendre un souffle systolique de faible intensité perçu le long du bord gauche du sternum, et bas situé.

- enfin comme nous l'avons observé deux fois, on peut entendre un souffle continu de siège sous-claviculaire gauche témoin de l'existence d'un canal artériel.

3) L'examen radiologique montre généralement un coeur peu ou pas augmenté de volume, le rapport cardio-thoracique ne dépassant pas 0,6

- Le débord droit habituel est la conséquence de la dilatation ventriculaire droite.

- L'arc moyen gauche est toujours creux

- De face comme dans les positions obliques, on ne note jamais d'HVD manifestes et en particulier la pointe du coeur n'est jamais franchement relevée ; elle est au contraire volontiers bas située et en OAG on peut noter une HVG qui reste cependant toujours discrète.

- Enfin les poumons sont manifestement hypovascularisés. Dans un de nos cas toutefois, les poumons étaient hypervascularisés, et le droit plus que le gauche ; ceci est évidemment dû à un shunt aorto-pulmonaire par le canal artériel dépassant son but correcteur. Mais il s'agit là de faits tout à fait exceptionnels. Il serait sans doute moins rare de constater une vascularisation pulmonaire normale, lorsque la correction par le canal artériel est bien adaptée comme le signale KEITH.

4) L'angiocardigraphie qui n'a jamais été faite dans nos cas a été réalisée par certains auteurs. Faite par voie veineuse, dans tous les cas elle a fait porter le diagnostic d'atrésie tricuspidiennne, comme il fallait s'y attendre, puisque la cavité ventriculaire droite virtuelle, siège d'une hyperpression considérable s'oppose à toute opacification par le produit de contraste, lequel tout naturellement passe en totalité à travers la CIA pour injecter d'emblée les cavités gauches, puis tardivement l'AP par l'intermédiaire du canal artériel.

L'angiographie ne pourrait être utile que si l'injection était faite dans le VD. Or, à travers un orifice tricuspide hypoplasique, s'ouvrant dans une cavité extrêmement étroite, il est bien difficile de faire passer une sonde. Ceci a cependant pu être réalisé par PAUL et LEV (44), qui ont obtenu ainsi une opacification anormalement prolongée du VD qui ne se vide pas dans une AP, mais donne une régurgitation dans l'OD.

5) Le cathétérisme a été réalisé dans quelques cas ; par PAUL et LEV, bien sûr , mais aussi dans l'un de nos cas. Il montre pratiquement tou-

jours aisément l'existence d'une CIA (sauf dans le cas de PAUL et LEV où c'est l'angiographie qui en fit la preuve). Par contre, il est fréquent qu'on ne puisse passer dans le VD, et dans ce cas le diagnostic posé est celui d'atrésie tricuspidienne.

Si le cathéter franchit la tricuspide, on enregistre une forte pression dans le VD, généralement supérieure à la pression systémique (154 mm Hg contre 85 dans le VG dans notre cas) ; et l'anneau pulmonaire ne peut être franchi : le seul diagnostic possible est alors Triade de Fallot, sans qu'on puisse se faire une idée de l'état de l'anneau pulmonaire, de la taille de la cavité, et encore moins de l'anneau tricuspide.

Angiographie et cathétérisme sont donc des examens trompeurs, non sans danger chez ces nourrissons fragiles et en équilibre circatoire instable.

6) Ce sont de plus des examens souvent inutiles, car l'E.C.G. apporte généralement des arguments suffisants pour porter le diagnostic.

Il montre :

- une hypertrophie auriculaire droite, parfois considérable (l'amplitude de P en D2 atteint 7 mm dans un de nos cas) ;
- typiquement un axe normal (semi-vertical ou vertical), ou dévié à droite, situé dans tous les cas entre + 60° et + 150° (valeurs extrêmes identiques dans nos observations et dans celles de KEITH). Dans de rares cas l'axe de QRS est dévié modérément à gauche (vers 0°) à la naissance, mais très rapidement au bout de quelques jours l'axe commence à tourner vers la droite ;
- fréquemment des signes d'HVG, qui semblent particulièrement fréquents chez les nouveaux nés, où il est habituel selon KEITH de rencontrer en V1 des aspects r S anormaux à cet âge, et de grandes ondes R ou un rapport R/S anormalement élevé en V6 ;
- enfin peu ou pas de signes d'HVD, l'activité électrique du VD augmentant cependant au cours de l'évolution, ce qui, pour KEITH est un élément différentiel majeur dans les cas simulant de très près une atrésie tricuspidienne.

III. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1) L'atrésie tricuspidienne est en effet le premier diagnostic à éliminer, et il faut bien dire que, dans la grande majorité des cas, c'est là chose facile. L'atrésie tricuspidienne a un aspect électrocardiographique tout à fait caractéristique, dont le meilleur élément est la déviation axiale gauche inhabituelle à cet âge. Or l'hypoplasie tricuspidienne et ventriculaire droite ne provoque jamais une telle déviation axiale ; tout au plus l'axe de QRS peut-il demeurer normal.

Il n'y a donc de véritable problème diagnostique que dans les rares cas d'atrésie tricuspidienne sans déviation axiale gauche (SULLIVAN et Coll. (57) et BRINK et Coll. (9)). Encore faut-il ajouter que la confusion n'est possible qu'au tout début de l'évolution. KEITH insiste bien sur la nécessité de répéter les E.C.G. dans les cas difficiles, car il suffit généralement de quelques jours d'évolution pour que les signes électriques se transforment et laissent apparaître l'évidence d'une activité ventriculaire droite, non négligeable, sous la forme d'une rotation

horaire expliquant l'apparition d'ondes S en V6, d'une déviation axiale de QRS vers la droite, d'une augmentation d'amplitude des ondes R sur le précordium droit. Or de telles variations ne se voient jamais au cours de l'évolution des atrésies tricuspidiennes. On peut donc considérer les modifications rapides des tracés électriques comme le meilleur élément diagnostique.

2) Une seule autre malformation peut être confondue avec les sténoses orificielles pulmonaires à ventricules droits hypoplasiques, c'est la Tétralogie de Fallot ; non pas dans sa forme habituelle où les manifestations cliniques sont plus tardives, mais essentiellement dans les Tétrades de Fallot extrêmes, comportant une atrésie orificielle pulmonaire, et ne s'accompagnant pas d'un souffle sténotique, mais parfois d'un souffle continu, conférant à l'examen clinique des deux malformations une ressemblance certaine. Mais la Tétrade de Fallot a une silhouette radiologique généralement assez caractéristique, avec sa pointe relevée et son arc moyen creux bien visible. Radiologiquement également, la constatation d'une aorte passant à droite de l'oesophage est un bon élément en faveur d'une Tétrade. Enfin celle-ci donne des tracés électriques différents, comprenant des ondes P moins hautes et une HVD nettement plus importantes. Cependant chez ces nouveaux-nés, le diagnostic peut être effectivement difficile si une tétrade de Fallot s'accompagne d'une forte HAD, et d'ondes R peu développées en V1. C'est ici à l'angiographie d'éliminer la Tétrade, en apportant la preuve de l'absence de communication entre VD et aorte.

En résumé le diagnostic de sténose pulmonaire sévère avec petits VD sera porté chez un nourrisson cyanosé aux poumons clairs, sur les constatations électrocardiographiques suivantes :

- absence de déviation axiale gauche
- et contraste entre une forte HAD et une HVD nulle ou minime,

avec nette prépondérance électrique du VG.

C'est en tenant compte de ces éléments que le diagnostic exact de cette malformation, jusqu'ici mal connue, fut porté dans trois de nos cinq observations.

IIème groupe : Les sténoses orificielles sévères à gros ventricule droit

I. ETUDE DETAILLEE DES OBSERVATIONS

Le groupe des sténoses orificielles sévères à gros VD comporte 18 cas : 10 garçons et 8 filles.

A. Antécédents familiaux

- L'âge des parents est toujours compris entre 20 et 35 ans, sauf une fois, où le père a 55 ans au moment de la conception ; tous sont en bonne santé.
- Parmi les 18 nourrissons, 10 ont un ou plusieurs frères ou soeurs qui tous sont bien portants.
- Les collatéraux sont également exempts de toute cardiopathie congénitale connus, sauf dans deux cas :
 - une fois un grand-père paternel était porteur d'une dextrocardie (Obs 12)
 - et une fois une tante maternelle avait une cardiopathie congénitale bien tolérée (Obs 2)

B. Antécédents personnels

- La grossesse a évolué normalement dans 10 cas.
 - Ailleurs elle a été troublée d'incidents divers, qu'il est bien difficile d'incriminer dans la détermination de la cardiopathie :
 - trois métrorragies ;
 - deux gripes, dont l'une au cours du deuxième mois et l'autre au cours du sixième mois ;
 - deux infections urinaires ;
 - enfin une fois la mère reçut une injection de gamma-globulines pour une rubéole possible chez un enfant, mais ceci au quatrième mois de la grossesse.
 - L'accouchement a toujours été normal, au 8ème mois dans l'observation 7, à terme les autres fois.
 - dans un seul cas, une réanimation a été nécessaire (Obs 6).
- Tous les autres enfants ont crié immédiatement, mais 11 fois on note dès la naissance une cyanose généralement modérée.
- Le poids de naissance moyen de nos 18 cas est de 3 Kg 200, les deux extrêmes étant 2 Kg et 4,500 Kg ; dans 4 cas seulement il est inférieur à 3 Kg.

Rares sont les cas où la cardiopathie congénitale est décelée dès la naissance car la cyanose quand elle existe est modérée et l'aspect des nouveaux-nés est par ailleurs strictement normal. Dans deux cas seulement on a noté un souffle systolique à la naissance. Il est fréquent que pendant les premiers jours, et plus rarement les premières semaines, l'enfant soit considéré comme normal.

C. Signes fonctionnels

Pourtant, presque toujours, les premiers signes fonctionnels sont très précoces, comme le précise l'interrogatoire des parents.

1) 16 fois, la cyanose est le premier signe ; nous avons dit qu'elle était présente dès la naissance dans 11 cas, dans 4 autres cas elle apparaît dans les 48 premières heures ; dans le dernier cas, elle n'est notée pour la première fois qu'à l'âge de un mois et demi (Obs 14). Dans deux cas seulement la cyanose n'apparaît qu'après la dyspnée :

- dans l'observation 2, elle apparaît à 5 mois alors que la dyspnée était notée dès l'âge de 1 mois et demi ;

- dans l'observation 12 elle apparaît au 11^{ème} jour, 4 jours après la dyspnée.

Quoi qu'il en soit, dans tous les cas, sauf un, la cyanose est un signe constant, qui ne disparaît plus, une fois qu'il est apparu, mais va généralement en augmentant, tantôt progressivement, tantôt plus brusquement, suivant en cela le degré de tolérance de l'enfant vis à vis de sa cardiopathie. Le plus souvent, elle est d'abord localisée à la région péri-buccale et aux extrémités, s'accroît de façon très nette lors des cris ou des repas, et accompagne volontiers les malaises lorsqu'ils surviennent. Dans la plupart des cas, elle finit par devenir intense et généralisée en permanence.

Dans un seul cas (Obs 23), la cyanose notée à la naissance disparut dès le 15^{ème} jour pour ne plus reparaitre.

2) La dyspnée est beaucoup moins constante. Elle n'est permanente que dans trois cas, et 7 fois elle a été constatée de façon intermittente à l'occasion des malaises.

3) Les malaises sont en effet d'une grande fréquence ; ils sont signalés 13 fois dans nos 18 observations. Ce terme vague recouvre différents types cliniques :

a) le plus souvent il s'agit d'accès de cyanose extrême avec polypnée, correspondant en quelque sorte à une exagération brutale des symptômes habituels ;

b) fréquemment cette crise s'accompagne de signes neurologiques se résumant habituellement à l'hypotonie, et à un plafonnement du regard, mais allant parfois jusqu'au coma complet, précédé ou non d'une crise convulsive.

Ces malaises apparaissent à un stade quelconque de l'évolution, et ont une évolution capricieuse.

- Dans certains cas, on note un ou plusieurs malaises précoces, puis ils disparaissent définitivement (Obs 6) : il semble s'agir alors d'une période d'inadaptation transitoire de l'organisme, suivant immédiatement la naissance ; période dangereuse d'ailleurs, car chaque malaise peut se terminer par la mort.

- Dans d'autres cas, les malaises surviennent en cours d'évolution pendant une courte période, souvent à la faveur d'infections intercurrentes, et ils peuvent disparaître ensuite de la même façon. Nous trouvons ainsi 4 cas de malaises isolés.

- Mais le plus souvent (9 fois) ces malaises apparaissent plus tardivement et inaugurent la phase terminale de l'évolution, qui peut d'ailleurs durer plusieurs semaines pendant lesquelles ils se répètent à un rythme variable ; à moins qu'ils ne mettent brutalement fin à la vie de l'enfant. A cette phase terminale la cyanose est souvent très intense, et les malaises témoignent de l'insuffisance des mécanismes compensateurs, qui ne sont

plus capables d'assurer une hématoze suffisante.

c) Enfin dans un cas (Obs 22), une hémiplégie s'est constituée après 6 mois d'évolution, coïncidant avec une nette augmentation de la polyglobulie (7 000 000 d'hématies/mm³), et correspondant probablement à une thrombose cérébrale.

D. Signes physiques

Dans aucun de nos cas il n'a été constaté de déformation thoracique ; ni d'hippocratisme digital, même lorsque l'évolution a dépassé plusieurs mois. Les artères périphériques sont toujours normalement battantes.

1) Le palpation du thorax révèle un frémissement dans 4 cas :

- une fois au deuxième E.I.G (Obs 23)

- et trois fois bas situé au bord gauche du sternum (Obs 3-6-8).

2) Auscultation cardiaque :

a) le premier bruit est normal dans tous les cas ; une fois seulement il est noté éclatant à la pointe (Obs 11).

b) le deuxième bruit est inaudible ou très diminué au foyer pulmonaire dans 6 cas seulement. Dans deux autres cas il apparaît faible. Mais par contre il est trois fois normal (Obs 22-12 et 10), et trois fois même augmenté d'intensité (Obs 1-2-4).

Dans quatre cas il n'est pas mentionné dans l'observation, et l'on peut supposer qu'il fut considéré comme normal.

c) dans tous les cas un souffle est entendu.

1° dans la presque totalité des cas (17 fois sur 18), il existe un souffle systolique :

- dans 2 cas seulement (Obs 21 et 23), ce souffle a tous les caractères habituels des souffles de sténose pulmonaire : maximum au 2ème EIG, holosystolique, d'intensité variable (5/6 dans l'observation 23 et 2/6 dans l'observation 21), mais augmentant dans la systole et irradiant assez largement, en particulier vers la clavicule, l'aisselle gauche et dans le dos.

- dans les 15 autres cas, le siège maximum du souffle systolique est bas situé, presque toujours au 4ème-5ème EIG ; une fois même il est maximum au niveau de la xyphoïde (Obs 10).

- Son intensité est généralement modérée, cotée le plus souvent à 2 ou 3/6, avec des extrêmes de 1/6 et 4/6. Dans deux cas il est rude (Obs 3 et 4) et une fois de tonalité aiguë (Obs 9) ; mais le plus souvent il est au contraire très doux.

- Ses irradiations sont des plus variables. Dans les 11 cas où elles ont été notées avec assez de précision, on trouve 7 irradiations faibles, le souffle n'étant pas perçu à distance du foyer principal ; une fois seulement une irradiation du souffle à tout le thorax (Obs 12). Dans trois cas les irradiations sont surtout ascendantes (Obs 2-5-9). Dans deux cas seulement une nette irradiation à droite du sternum est notée (Obs 3 et 12).

- Ce souffle systolique ne subit généralement pas de grandes variations pendant toute la durée de l'évolution. On ne note que dans les observations 1, 2 et 3 une diminution du souffle systolique au cours de l'évolution.

2° Par ailleurs dans 6 cas il existait un souffle continu..

- Deux fois, il ne fut noté que pendant une certaine période, puis disparut :

- Observation 1 : le souffle continu est perçu à l'âge de 6 mois, puis disparaît.

- Observation 4 : le long du bord gauche du sternum, on note, à la naissance, un prolongement diastolique du souffle systolique, qui n'est plus constaté par la suite.

- Dans les quatre autres cas (Obs 9-12-19-22), le souffle continu est permanent. Il paraît nettement diminué quelques jours avant le décès dans l'observation 12 ; il augmente par contre nettement au cours de l'évolution dans l'observation 9 ;

- Son siège maximum est 5 fois sous claviculaire gauche comme il est de règle dans la persistance du canal artériel ; 1 fois il s'agit d'un simple prolongement diastolique du souffle systolique perçu le long du bord gauche du sternum (Obs 4) ;

- Son intensité est très faible dans les observations 1 et 4, où il fut transitoire, et modéré ailleurs ;

- Dans 3 cas il n'irradie pas ; dans les 3 autres, il est entendu sur une large surface : tout l'hémi-thorax gauche dans l'observation 9, tout le thorax dans les observations 12 et 19.

Il faut noter que si le souffle continu constitue le seul signe d'auscultation dans l'observation 19 ; il est par contre associé à un souffle systolique dans les 5 autres cas :

- Dans deux de ceux-ci, souffle systolique et souffle continu ne se distinguent pas nettement l'un de l'autre : la composante diastolique paraît faire suite à une irradiation du souffle systolique du 4ème et 5ème EIG (Obs 4 et 9) ;

- Dans les trois autres cas au contraire, le souffle systolique perçu au bord gauche du sternum et le souffle continu sous claviculaire paraissent totalement indépendants.

E. Examen radiologique

Les examens radioscopiques et radiographiques ont été faits dans 13 cas. Dans 4 autres, seul l'examen radiographique a pu être réalisé. Enfin, dans un cas (Obs 7) la mort étant survenue dans les deux heures suivant l'hospitalisation, aucun examen radiologique n'a pu être fait :

1) L'ombre cardiaque est augmentée de volume dans tous les cas. L'importance de cette cardiomégalie peut être jugée par le rapport cardio-thoracique.

- dans 5 cas le rapport cardio-thoracique maximum atteint au cours de l'évolution est compris entre 0,55 et 0,60 (Obs 4-5-11-12-19)

- dans 8 cas il est compris entre 0,60 et 0,70 (Obs 1-2-8-10-14-21-22-23)

- dans 4 cas il est supérieur à 0,70 (Obs 3-6-9-13).

Dans ces trois groupes se trouvent également répartis les nouveaux-nés décédés de façon très précoce avant la fin du premier mois : cela prouve bien que l'augmentation du volume du coeur n'est pas l'apanage des formes évoluées, mais peut exister dès la naissance.

Dans 8 cas nous disposons de 2 clichés radiographiques au moins permettant de suivre l'évolution de cette cardiomégalie :

- 7 fois sur 8 la succession des clichés montre une augmentation progressive du volume cardiaque, augmentation parfois considérable (Obs 6 par exemple) où le rapport cardio-thoracique passe en 3 mois à 0,69 à 0,78). Dans certains cas, cette augmentation de volume est assez brusque (Obs 8 où le rapport cardio-thoracique passe de 0,59 à 0,66 en trois semaines).

- Dans l'observation 5 seulement, la succession des clichés (4 en deux mois) montre peu de variation : dans ce cas d'ailleurs le coeur est peu augmenté de volume (rapport cardio-thoracique inférieur à 0,60). C'est aussi le seul cas où le débord droit est absent.

2) En effet, dans tous les autres cas existe un débord de l'ombre cardiaque dans l'hémi-thorax droit, parfois considérable atteignant presque la paroi thoracique (Obs 3). Ce débord droit est en grande partie responsable de la cardiomégalie.

3) Mais un autre élément intervient également ; le développement anormal de l'arc inférieur gauche. Celui-ci est nettement plus important que normalement dans tous les cas, même dans l'observation 5 où l'augmentation globale du volume cardiaque est modérée. Le point G ne peut être reconnu, et l'arc inférieur gauche paraît naître très haut du pédicule vasculaire, pour décrire une forte convexité plus ou moins régulière englobant la pointe. Celle-ci est par ailleurs nettement relevée, comme cela est habituel dans les fortes HVD. Cet aspect est manifeste surtout lorsque le coeur n'est pas trop volumineux, et en particulier lorsque le bord gauche est encore à 1 cm au moins de la paroi thoracique. En effet, lorsque la cardiomégalie est plus importante, le bord gauche du coeur s'allonge, et la pointe paraît s'enfoncer dans le diaphragme (et ceci d'autant plus que le cliché aura été pris en expiration) ; on voit cependant dans ce cas l'ombre cardiaque se projeter sur la poche à air gastrique, bien au dessous du diaphragme, et la pointe paraît alors fortement arrondie et relevée par rapport au bord inférieur du coeur.

4) L'arc moyen par contre est difficile à reconnaître. En effet, si dans 4 cas il est constaté un arc moyen creux (Obs 1-4-8-21), dans la plupart des cas, tant sur la radiographie qu'à la radioscopie, l'arc moyen ne peut être individualisé. Cela tient à l'hypertrophie de l'arc inférieur gauche, et probablement aussi à la rotation horaire importante qu'impose à la masse cardiaque la forte HVD ; l'ensemble donne au bord gauche du coeur cet aspect convexe particulier.

5) Cet aspect est encore plus net lorsque le pédicule est large et court, comme nous le constatons dans 9 cas. Ici encore la forte HVD, et probablement la rotation horaire, doivent en être responsables. Mais il faut y ajouter un autre élément très fréquent à cet âge, l'hypertrophie thymique, qui vient gêner considérablement l'interprétation des clichés allant parfois jusqu'à simuler une convexité de l'arc moyen gauche. Dans 8 cas au contraire le pédicule est très étroit. Après opacification barytée de l'oesophage, dans tous les cas, l'aorte apparaît bien en place, passant à gauche de l'oesophage.

6) Les branches pulmonaires sont bien visibles l'une et l'autre dans 4 cas (Obs 5-11-12-19). Quatre autres fois on distingue une seule branche : il s'agit trois fois de la droite (Obs 2-8-et 9) et une fois de la gauche (Obs 1). Dans les 9 autres cas, les branches pulmonaires ne peuvent être individualisées.

7) Dans I4 cas les poumons sont hypovascularisés, et trois fois de façon particulièrement nette (Obs. 6-I2-I4). Dans deux cas (Obs. 4 et I3), décédés respectivement à I3 et 3 jours, on n'a pu se prononcer du vivant de l'enfant sur le degré de vascularisation pulmonaire, comme cela est fréquent chez les nouveaux-nés.

Enfin dans un cas (Obs. I9), il a été constaté une vascularisation légèrement augmentée au niveau du hile gauche par rapport au côté opposé. Cela est dû sans aucun doute à l'existence d'un canal artériel, qu'attestait par ailleurs la présence d'un souffle continu.

8) Enfin dans les positions obliques, lorsqu'elles ont pu être obtenues, on note de façon constante une HVD, cependant moins importante qu'on ne s'y attendrait. En outre en OAG, dans 7 cas on peut constater une énorme saillie postérieure, l'ombre cardiaque débordant largement au-delà de l'ombre rachidienne. Cet aspect est habituellement le témoin d'une forte HVG. Or ici, l'examen anatomique la montre relativement peu importante, en tous cas insuffisante pour expliquer cette image. On a bien l'impression qu'il s'agit surtout d'une forte HVD se développant en arrière et refoulant le V.G.

Dans deux autres cas (Obs. I2 et 5), on a constaté par ailleurs en OAG une fenêtre claire rétro-aortique.

F...E.C.G.

L'étude des E.C.G. du nourrisson est des plus difficile. D'abord parce que du point de vue technique les tracés sont loin d'être toujours parfaits, ensuite parce que les normes appliquées aux nourrissons ne peuvent pas être considérées comme indiscutables. Nous avons utilisé les références données par ZIEGLER (60) Nous n'avons considéré comme anormales que des valeurs situées au delà des chiffres extrêmes cités par ZIEGLER. Or ces chiffres extrêmes sont généralement rencontrés dans un très petit nombre de cas chez les nourrissons normaux, et de plus sont souvent très éloignés des valeurs moyennes les plus habituelles. Nous pouvons donc être assurés de n'avoir retenu que des valeurs anormales. Par contre il est probable que dans celles que nous avons considérées comme normales, il en est qui ne le sont pas.

Autre difficulté dans l'interprétation, c'est la variation des normes suivant l'âge ; variation importante puisque les normes changent six fois entre la naissance et la fin de la première année, ce qui rend les comparaisons entre les différents cas très difficiles et incertaines, les chiffres ne pouvant être comparés valablement entre eux.

Le tableau 8 rassemble les différents éléments que nous avons étudiés systématiquement sur chacun des tracés de I7 cas (l'observation 7 ne comportant pas d'E.C.G. en raison de la rapidité du décès). Ces éléments ont été groupés de façon à faire ressortir immédiatement l'existence ou l'absence d'hypertrophie des quatre cavités cardiaques. Nous avons donc réuni trois groupes de symptômes électrocardiographiques qui constituent les critères respectifs de l'HAD, l'HAG et l'HVD. Seule l'HVG occupe une seule colonne, car nous l'avons rarement rencontrée et avec un nombre de critères réduit, qui seront détaillés dans le texte.

Certains des éléments étudiés systématiquement ne figurent pas dans ce

tableau ;

- soit parce qu'ils se sont révélés constamment normaux : ce sont la fréquence cardiaque (toujours comprise entre 110 et 160, ce qui est normal à cet âge) l'espace PR et l'espace QT ;

- soit parce que leur interprétation est rendue impossible par la qualité souvent défectueuse des tracés. C'est le cas du segment ST, dont les modifications par rapport à la ligne isoélectrique sont généralement ininterprétables.

Enfin nous n'avons jamais constaté de troubles du rythme.

I. Etude des critères d'HAD

Trois critères ont été étudiés systématiquement : la déviation à droite de l'axe de P, l'augmentation d'amplitude de l'onde P, en D2 d'une part, en V1 d'autre part.

Un quatrième critère est sans doute discutable, c'est la présence d'une onde Q dans les dérivations précordiales droites. Ce critère ne peut être accepté que dans la mesure où la présence de cette onde Q est considérée comme la transmission au niveau du pré-cordium droit des potentiels intracavitaires du VD à travers une OD dilatée. Nous ne l'avons jamais retenu comme témoin d'une HAD lorsqu'il n'est pas accompagné de l'un au moins des trois autres critères.

1) Dans deux cas il n'y a pas d'HAD (Obs 2 et 4).

- dans l'observation 2 l'autopsie faite au 9ème mois confirme cette absence de dilatation auriculaire ; or il y avait des ondes Q en V1, ce qui confirme bien que ce symptôme isolé ne saurait suffire pour affirmer une HAD.

- dans l'observation 4 le décès est survenu au 13ème jour, et l'autopsie montre une très légère dilatation de l'OD.

2) Dans trois cas l'HAD est douteuse.

- deux fois (Obs 10 et 13), les seules anomalies sont constituées par une amplitude de P en D2 à la limite supérieure de la normale, associée à une onde Q profonde en V1. Dans l'un et l'autre cas, il s'agit de nouveaux-nés décédés très précocément (respectivement le 2ème et 3ème jour) et chez qui l'autopsie a montré la présence d'une nette dilatation auriculaire droite.

- une fois on soupçonne un certain degré d'HAD sur une augmentation très modérée de l'amplitude de P en V1 ; ici l'enfant a été opéré avec succès (Obs 21), et nous n'avons aucun renseignement sur la taille exacte de l'oreillette droite.

3) Dans 12 cas l'HAD est certaine, mais les différents critères sont rencontrés avec une fréquence variable.

a) La déviation à droite de l'axe de P n'est constatée que dans deux cas :

- dans l'observation 1 où il est dévié à droite sur les deux premiers tracés et sur le dernier ;

- dans l'observation 22 où la déviation n'apparaît que sur les deux derniers tracés.

b) Par contre l'augmentation de l'amplitude de l'onde P en D2 est constatée dans les 12 cas, variant de 3 à 8 mm ;

- dans 6 cas, 1 au moins des tracés comporte une onde P de 4 mm et 2 dépassent 5 mm. L'autopsie confirme dans ces six cas l'existence de grosses OD ;

- dans 8 cas, comprenant les 6 précédents, cette grande amplitude de P est constatée dès le premier tracé, et cela même lorsque celui-ci est fait précocément, avant la fin du premier mois ; 7 fois sur 8 on ne note pas de variation importante au cours de l'évolution. Une fois cependant (Obs 6) on constate une brusque élévation de la hauteur de P passant de 5 à 8 mm, cinq jours avant le décès ;

- dans 4 cas l'onde P devient anormalement ample au cours de l'évolution (Obs 5-11-22-23) ; dans deux de ces cas (Obs 22-23) le ou les premiers tracés sont faits très précocément, avant l'âge d'un mois et demi, et l'onde P ne devient anormale que sur les tracés suivants, faits respectivement à 5 mois et demi, et 7 mois et demi. Dans l'observation 5, c'est progressivement et très lentement que l'amplitude de P augmente. Dans l'observation 11, par contre l'onde P est normale à 9 mois et demi et devient brusquement anormalement haute (3,5 mm) un mois plus tard. Il y a donc une allure évolutive assez nette dans 5 cas, paraissant correspondre à une aggravation.

c) L'augmentation de l'onde P en V1 est un peu moins constante. Retrouvée dans 8 cas, elle est généralement parallèle à l'amplitude de P en D2 et dans un cas seulement (Obs 21) elle existe, d'ailleurs très discrète, en l'absence d'anomalies de P en D2.

d) Quant à l'onde Q en V1, elle est présente dans 10 cas. Nous avons déjà dit que, seule elle ne saurait autoriser à parler d'HAD (Obs 2), mais elle peut être utile lorsqu'elle accompagne un autre critère douteux (Obs 10 et 13).

On peut conclure que :

1° L'HAD est affirmée dans 12 cas, et probablement dans 3 autres, soit 15 fois sur 17 observations.

2° Le meilleur critère d'HAD est l'augmentation d'amplitude de l'onde P qui est habituellement le plus nettement visible en D2. Mais il n'y a pas de parallélisme étroit entre la hauteur de P et le degré de dilatation de l'OD. En effet, si une forte HAD électrique correspond toujours à une dilatation importante de l'OD, qu'on retrouve à l'autopsie, l'inverse n'est pas toujours vrai, et dans trois cas une grosse OD ne se traduisait que par des signes discrets d'HAD (Obs 5-9-13).

3° Enfin si l'on peut dans une certaine mesure accorder une valeur pronostique défavorable à une brusque variation de l'amplitude de P, l'existence de l'HAD par elle-même n'a aucune signification pronostique, pas plus que l'absence d'HAD précoce ne constitue un élément favorable : les enfants des observations 4 et 10, morts respectivement à 13 et 2 jours, n'avaient pas plus d'HAD, que n'en avaient précocément nos trois opérés avec succès

II. Etude des critères d'HAG

Ils sont au nombre de trois :

- durée de P augmentée
- bifidité de P en D2
- et diphasisme + en V1, avec négativité "trainante"

- 1) L'augmentation de la durée de P est constatée 6 fois (Obs 1-5-6-9-10-13), mais toujours de façon discrète ; et 7 fois la durée de P est à la limite supérieure de la normale ;
- 2) La bifidité de P en D2 n'est constatée que 4 fois (Obs 1-6-9-10) ;
- 3) Le diphasisme en V1, 5 fois (Obs 1-6-9-22-13).

Au total, trois fois les trois critères se trouvent réunis (Obs 1-6-9) et dans deux autres cas deux critères sont associés (Obs 10-13).

Si l'on se borne à consulter l'E.C.G, on peut donc porter 5 fois le diagnostic d'HAG, et dans ces 5 cas, l'élément commun est l'augmentation de durée de P, qui est un critère nécessaire à ce diagnostic. On est donc tenté d'y ajouter un sixième cas (Obs 5) où ce dernier critère est isolé. Ces 6 cas ont été vérifiés anatomiquement ; la dilatation auriculaire gauche attendue n'est retrouvée que deux fois (Obs 1 et 6). L'augmentation de la durée de P en D2 n'est donc pas un critère suffisant pour affirmer ce diagnostic. Il faut ajouter en outre que dans deux cas (Obs 3 et 12), l'autopsie montra une dilatation auriculaire gauche que ne pouvait prévoir l'E.C.G

On peut donc conclure que l'HAG ne doit être affirmée que sur des éléments absolument indiscutables : l'association de deux critères est insuffisante ; il faut exiger une augmentation franche de la durée de P, associée à la bifidité nette en D2, et à un diphasisme caractéristique en V1, ce qui, dans nos cas est exceptionnel. Cela d'ailleurs concorde avec l'étude des pièces anatomiques qui ne montrent que rarement une dilatation certaine de l'OG et encore reste-t-elle toujours modérée par comparaison avec la dilatation fréquemment anévrysmale de l'OD. Ce fait anatomique retentit donc normalement sur les auriculogrammes qui traduisent essentiellement une forte HAD.

III. Etude des critères d'HVD

Nous avons étudié systématiquement sur chaque tracé les éléments suivants (Cf tableau 8) : axe de QRS, axe de T, indice de Lewis, amplitude des ondes S1, Q3, R3, RV1, QV1 et SV6, la déflexion intrinsèque en V1, et la repolarisation dans les dérivations précordiales.

1) L'axe de QRS

Si l'on tient compte de façon très stricte des normes fournies par ZIEGLER, on est amené à ne considérer comme déviation axiale droite que des valeurs extrêmement élevées, supérieures à $+120^\circ$, et cela jusqu'à l'âge de trois mois (jusqu'à un mois, les valeurs extrêmes sont même 0° et $+180^\circ$, ce qui ne laisse plus guère de place pour les axes droits pathologiques). Or ces valeurs extrêmes sont exceptionnellement constatées chez des nourrissons normaux, 95% d'entre eux ayant un axe de QRS inférieur à $+100^\circ$. Nous avons en conséquence considéré comme anormaux les axes supérieurs à $+100^\circ$.

a) Dans ces conditions, l'axe de QRS est dévié à droite de façon constante sur tous les tracés, quel que soit l'âge auquel a été fait le premier tracé, dans 14 cas. Dans 2 cas, seul le premier tracé fait respectivement à 2 mois (Obs 3) et 12 jours (Obs 12) montre un axe de QRS à $+90^\circ$, devenant supérieur à $+100^\circ$ par la suite. Dans un cas (Obs 4), où le tracé est fait le 10^{ème} jour, (3 jours avant le décès) l'axe est à $+90^\circ$.

b) Dans la plupart des cas, la déviation axiale est assez stable et n'augmente pas progressivement sur les tracés successifs.

On ne note de variation que précocement dans les deux observations citées plus haut où le premier E.C.G montre un axe normal, mais aussi dans l'observation 23 où l'axe de QRS, à $+ 150^\circ$ le sixième jour, est ensuite noté à $+ 180^\circ$.

Dans un seul cas (Obs 6), une brusque augmentation de l'axe passant de $+ 120^\circ$ à $+ 150^\circ$ est constatée peu de temps avant la mort. Mais ce phénomène n'a pas été rencontré dans d'autres cas, et il n'est guère possible d'en tirer des conclusions pronostiques.

c) Les 16 cas ayant une déviation axiale droite peuvent être divisés en deux groupes :

- les déviations axiales modérées où l'axe de QRS est pratiquement toujours à $+ 110^\circ$ ou $+ 120^\circ$, qui comprend 8 cas.
- les fortes déviations axiales où l'axe de QRS est supérieur ou égal à $+ 150^\circ$ qui comprend également 8 cas.

Si, dans chacun de ces groupes on compare chaque cas avec le degré d'HVD trouvé lors de l'examen anatomique et avec l'âge de l'enfant, on constate que l'importance de la déviation axiale n'est pas parallèle à celle de l'HVD anatomique, et qu'elle n'augmente pas forcément avec l'âge.

On peut conclure que la déviation axiale droite au delà de $+ 100^\circ$ est constatée 16 fois sur 17 cas, et constitue par conséquent un signe très fidèle d'HVD, mais l'importance de cette déviation axiale n'a pas de signification particulière permettant d'en déduire le degré d'hypertrophie anatomique.

2) Axe de T

Parmi les différentes données de l'E.C.G, la repolarisation est de loin la plus difficile à étudier chez le nourrisson, en raison de l'irrégularité fréquente de la ligne isoélectrique (trémor, modifications respiratoires) aussi faut-il rester très prudent dans l'interprétation, d'autant plus que s'y ajoute souvent une imprégnation digitalique. Il faut donc s'en tenir au calcul de l'axe de T

- L'axe de T est entre 0° et $- 30^\circ$ dans 11 cas.
- supérieur à 0° dans 4 cas.
- indéterminé dans 2 cas.

Ici encore ZIEGLER indique des valeurs extrêmes assez surprenantes $- 40^\circ$ et $+ 180^\circ$ qui laissent peu de place au pathologique. Mais les axes de T que nous avons pu calculer dans nos cas se trouvent remarquablement groupés.

Dans un seul cas l'axe de T atteint $+ 75^\circ$, et encore sur un seul tracé. Dans tous les autres cas l'axe de T est inférieur à $+ 30^\circ$, et dans les deux tiers des cas inférieur à 0° . Enfin, dans chaque cas, cet axe est très stable au cours de l'évolution. Cette constatation donne de la valeur à l'opposition constante des axes de QRS et de T. Dans un cas seulement, cette opposition est faible quoique supérieure ou égale à 90° (Obs 11). Dans tous les autres cas, l'angle séparant les deux axes est égale ou supérieur à 120° .

- Quant à la morphologie de l'onde T et du segment ST, elle est d'appréciation difficile. La déviation à gauche de l'axe de T provoque la négativité des ondes T en D3, VF, et souvent D2. On peut cependant constater que dans 10 cas, l'amplitude de ces ondes T négatives est suffisamment grande pour qu'on attribue de l'importance à leur forme asymétrique et

pointue, ressemblant en tous points aux troubles de repolarisation décrits dans les dérivations précordiales au cours des surcharges systoliques. Il serait plus hasardeux de vouloir décrire une sous-dénivellation associée de ST ; le manque de régularité de la ligne isoélectrique s'y oppose.

De l'étude de la repolarisation dans les dérivations périphériques, il faut donc retenir :

- l'opposition des axes de QRS et de T qui constitue un excellent signe d'HVD
- et les modifications morphologiques fréquentes de l'onde T évoquant une surcharge systolique.

3) Ondes S1, Q3, R3

Il est bien entendu constant de trouver dans les dérivations périphériques un aspect S1 Q3, témoignant d'une rotation horaire, et une prédominance de négativité en D1.

L'amplitude des ondes S1 est anormalement grande dans 13 cas sur 17, et trois fois leur amplitude est plus de deux fois supérieure au maximum indiqué par ZIEGLER (Obs 2-14 et 21).

L'augmentation pathologique des ondes R3 et Q3 est nettement moins fréquente puisqu'elle n'est trouvée qu'à trois reprises (Obs 1-10-11). Il faut cependant souligner que les normes de ZIEGLER concernant R3 et Q3 paraissent particulièrement élevées.

Ces valeurs dans les dérivations périphériques si elles plaident, dans l'ensemble, en faveur d'une HVD, en particulier l'onde S1, ne permettent généralement pas d'en évaluer le degré. Cependant dans certains cas, comme l'observation 1, où l'onde R3 est particulièrement haute, suivie d'une repolarisation fortement négative, en l'absence de signes caractéristiques dans les dérivations précordiales, on doit pouvoir en tenir compte pour évoquer une forte surcharge systolique du VD.

4) Quant à l'indice de Lewis ($R1 + S3$) - ($R3 + S1$)

Il dépend bien entendu de ces variations, mais aussi de l'importance des ondes Q3. Celles-ci sont responsables du nombre relativement faible de cas où l'indice de Lewis est inférieur à -20° : 4 cas seulement (Obs 1-2-11-21), parmi lesquels trois ont des ondes Q3 de grande taille, ce qui donne plus de valeur encore à la baisse de l'indice. Dans les autres cas, il est toujours négatif, mais sa valeur est insuffisamment basse pour qu'on puisse en tirer argument en faveur d'une forte HVD.

On peut donc dire de l'indice de Lewis qu'il n'a d'intérêt que s'il est très abaissé ; c'est alors un bon signe de forte HVD. Encore faut-il remarquer que, si nous pouvons dans notre série en tirer argument, dans quatre cas, cela n'est réellement utile que dans un cas (Obs 1), où le précordium était peu caractéristique, alors que les trois autres avaient une amplitude de RV1 ne laissant aucun doute sur l'existence d'un barrage sévère sur la voie pulmonaire.

5) Morphologie de QRS dans les dérivations précordiales droites

1° RV1

On peut distinguer trois groupes, suivant que l'onde R est constamment normale en V1, qu'elle devient anormale au cours de l'évolution, ou qu'elle est constamment élevée.

a) 6 cas entrent dans le premier groupe, où l'onde RV1 n'est jamais anormalement haute, (suivant les critères de ZIEGLER). Ces 6 cas comprennent les 5 enfants qui sont décédés le plus précocement.

Obs 10 - décédé à 2 jours

Obs 13 - décédé à 3 jours

Obs 4 - décédé à 13 jours

Obs 12 - décédé à 1 mois

Obs 9 - décédé à 3 mois et demi,

et l'observation 3, où l'enfant est décédé à 6 mois. Ce dernier cas est le seul où existe peut-être un bloc incomplet de la branche droite ; celui-ci n'est pas évident, car en V1 il semble y avoir un complexe de type QR de très faible amplitude, alors qu'en fait il doit s'agir plutôt d'un BID de type r s r', au moins sur les trois derniers tracés. Ce cas est d'ailleurs très particulier du point de vue anatomique, puisque c'est également le seul où les parois ventriculaires droites ne sont pratiquement pas hypertrophiées, et où le ventricule droit, qui extérieurement apparaît volumineux, est le siège d'une dilatation exclusive, ce qui explique très bien l'existence d'un bloc incomplet droit.

Parmi les 5 autres cas, seule l'observation 12 montre une onde S en V1 ; les 4 autres ont un aspect QR (Obs 10-13-12-9) ou R exclusif (Obs 4).

b) Dans 4 cas, après un ou plusieurs tracés sur lesquels RV1 est dans les limites de la normale, son amplitude devient franchement anormale : dans 2 de ces 4 cas, le premier tracé est précoce, fait respectivement à 15 jours (Obs 22) et à 6 jours (Obs 23). Dans un autre cas (Obs 8), RV1 est d'amplitude normale à 2 mois et demi. Enfin le quatrième cas (Obs 1) est un peu différent, parce que le premier tracé est fait beaucoup plus tardivement (6 mois), et comporte un RV1 à la limite supérieure des chiffres normaux admis par ZIEGLER, qui devient anormal par une légère augmentation d'amplitude.

c) Ce dernier cas fait la transition avec les 7 cas suivants où RV1 est constamment anormal (Obs 2-5-6-11-14-19-21).

On peut donc conclure que dans 11 cas sur 17, l'amplitude de RV1 est anormale affirmant de façon formelle une HVD ; mais ce critère se rencontre dans bien d'autres malformations cardiaques, et il importe de rechercher si un aspect propre à la malformation en cause peut être retrouvé. Il est bien évident qu'une très forte augmentation des potentiels sur le précordium droit, telle qu'on la rencontre dans tous les obstacles sévères de la voie pulmonaire, lorsque le septum inter-ventriculaire est fermé, doit être tenue pour caractéristique. La difficulté est d'établir la valeur à partir de laquelle on doit suspecter une sténose orificielle sévère. Il est peu commode de vouloir fixer cette valeur selon l'âge du nourrisson, et nous pensons que dans tous les cas une amplitude de RV1 égale ou supé-

rieure à 30 mm doit faire fortement évoquer ce diagnostic : une telle amplitude, qui correspond au double du maximum autorisé par ZIEGLER, est retrouvée 7 fois dans notre série (Obs 2-6-11-14-21-22-23)

2° La position du coeur dans le thorax prenant une grande importance dans ces cas où l'HVD progressivement croissante modifie considérablement, par rotation, les rapports du coeur avec la paroi thoracique, il n'est pas rare que le maximum d'amplitude de R ne soit pas en V1, mais plus à gauche en V2, V3, voire même V4. Cette constatation a été faite dans 6 cas :

- dans 4 cas le maximum est en V2 (Obs 2-11-14-23)
- dans 1 cas en V2 et V3 (Obs 21)
- enfin dans un cas le maximum d'amplitude se déplace progressivement vers la gauche au cours de l'évolution pour atteindre V4 (Obs 6).

Il importe donc de tenir compte de la dérivation située en regard du VD où l'amplitude de R est la plus grande. Les 6 cas où il en est ainsi ont cependant tous déjà des ondes RV1 augmentées de façon significative. Si bien que cette constatation n'apporte dans nos cas aucun élément nouveau de diagnostic. Il est probable que ce phénomène n'apparaît que pour une HVD déjà tellement importante qu'elle se marque de toute façon en V1 de manière indiscutable.

3° Autre point d'importance, c'est la présence ou l'absence d'ondes S dans les dérivations précordiales droites, spécialement en V1, et d'une manière générale la forte élévation du rapport R/S.

a) L'absence d'onde S en V1 ne peut être considérée comme pathologique qu'après l'âge de 3 mois, puisque avant cet âge, selon ZIEGLER, 15 à 33% des enfants normaux présentent cette particularité. Parmi les tracés sur lesquels cette absence d'onde S en V1 peut être retenue, figurent 5 cas où cette constatation est de peu d'intérêt, car associée à une amplitude de RV1 très caractéristique (Obs 2-6-11-22-23). Par contre 2 cas sont plus intéressants : dans les observations 5 et 8, au cours de l'évolution, les ondes SV1 disparaissent pour laisser place à une positivité exclusive.

b) Le rapport R/S est également important, non pas tellement en V1 où, chez le nourrisson, il est généralement supérieur à 1 (ou même existe une positivité exclusive non pathologique, comme nous venons de le voir) mais surtout dans les dérivations plus à gauche. Le fait que persiste en V2 et surtout V3 ou V4 une nette prédominance de positivité, alors que la zone de transition n'a pas été franchie, est certainement un signe de forte HVD. On le rencontre 6 fois de façon constante (Obs 2-6-11-5-21 et 23), et 2 fois au cours de l'évolution (Obs 8 et 9).

4° QV1

La présence d'une onde Q en V1 est tout à fait anormale, et ne se rencontre que dans les très fortes HVD. Ce serait la transmission au niveau de l'électrode exploratrice de potentiels de la partie haute du septum interventriculaire à travers une oreillette droite dilatée (SODI PALLARES 53). Cependant, chez le nouveau-né normal, dans les premiers jours, ZIEGLER constate parfois une onde q V1 dont l'amplitude maximale est de 1 mm.

Dans 10 de nos cas nous trouvons des ondes q V1 toujours supérieures à 1mm, et atteignant jusqu'à 6mm. Lorsqu'elle est associée à une grande onde R V1, son intérêt diagnostique est minime. Par contre dans 3 cas où l'amplitude de R est modérée, on note une onde q V1 assez importante (Obs 9-10-13). Les observations 10 et 13 se rapportent à des enfants décédés respectivement à 2 et 3 jours, et l'onde Q a une amplitude de 6mm et 4mm. Dans l'observation 9, où 4 tracés sont enregistrés successivement entre un et trois mois, l'onde Q augmente progressivement, son amplitude passant de 0,5mm à 6mm.

Signe certain de forte HVD, la présence d'une onde Q en V1 dont l'amplitude a sans doute un intérêt diagnostique particulier dans les cas où l'onde RV1 n'est pas caractéristique, et spécialement chez les plus jeunes enfants.

Quant à la comparaison avec les données anatomiques, on peut en tirer un seul élément : parmi nos 10 cas ayant une onde QV1 anormale se trouve la seule observation dépourvue de dilatation auriculaire droite appréciable (Obs 2), ce qui est contre l'explication de SODI PALLARES, du moins dans ce cas là, car les 9 autres ont, par contre, une grosse OD, et on peut parfaitement admettre que celle-ci soit contre la paroi thoracique.

5° Déflexion intrinsèque en V1

Le temps d'apparition de la déflexion intrinsèque maximum considéré par ZIEGLER comme normal, varie de façon assez incohérente : en effet si jusqu'à l'âge de 3 mois, et au delà de 6 mois, le maximum admis est de 0,03 seconde, entre 3 et 6 mois, la valeur extrême est de 0,04 seconde dans 7% des cas. Cependant, comme dans 93% des cas la déflexion intrinsèque apparaît en moins de 0,03 seconde, nous avons considéré comme anormaux tous les temps d'apparition de la DI égaux ou supérieurs à 0,04 seconde, quel que soit l'âge de l'enfant.

Dans ces conditions, en mettant à part l'observation 3 où existe un BID, sur les 16 cas restants, 12 fois le temps d'apparition de la DI en V1 est retardé de façon constante sur les différents tracés, atteignant le plus souvent 0,04 seconde, valeur qui n'est dépassée que dans 4 cas, soit dès les premiers tracés (Obs 11 et 21), soit au cours de l'évolution (Obs 2 et 23). Dans deux autres cas (Obs 8 et 22), ce temps normal sur les premiers tracés, devient anormal au cours de l'évolution (respectivement au 5ème et 6ème mois).

Au total, 14 fois sur 16, le temps d'apparition de la DI est retardé, en l'absence de BID évident, témoignant d'une HVD. Les deux cas où la DI est normale (Obs 12 et 13), sont morts respectivement à 1 mois et 3 jours et l'autopsie a montré une HVD relativement modérée.

La grande fréquence avec laquelle nous rencontrons cette anomalie dans notre série est remarquable, car si le retard de la DI est un des grands critères de l'HVD, il est reconnu que c'est un des plus inconstants, et qu'en général, seules les grandes HVD sont capables de le provoquer en l'absence de bloc de la branche droite. Ce critère peut être trouvé dès les premiers jours, puisque nous le rencontrons au 2ème jour dans l'observation 10 et au 10ème jour dans l'observation 4, dans lesquelles la vérification montre une HVD importante. Mais quelle que soit la date d'apparition de l'anomalie, elle a une valeur considérable, qu'elle soit présente d'emblée, témoignant

d'une forte HVD, se rencontrant dans peu de cardiopathies dès la naissance, ou qu'elle apparaisse secondairement, permettant d'affirmer le développement rapide d'une HVD sévère.

6° La repolarisation dans les dérivations précordiales

Le nourrisson comme le jeune enfant a normalement des ondes T négatives dans les dérivations précordiales droites. Cette négativité peut aller jusqu'en V4, sans qu'on puisse en tenir compte. On peut donc envisager deux types de troubles de la repolarisation dans les dérivations précordiales droites à cet âge :

- la présence d'ondes T négatives au delà de V4
- la présence d'ondes T positives sur toutes les dérivations précordiales, car jamais on ne doit trouver d'ondes T positives en V1-V2 à cet âge.

a) Nous avons rencontré ce premier type d'anomalies (onde T négative au delà de V4) dans 9 cas sur 17. 6 fois l'anomalie est des plus nettes, constante sur tous les tracés lorsqu'il y en a plusieurs chez un même enfant, avec une morphologie des ondes T remarquable : profondes, asymétriques, et toujours précédées d'une sous-dénivellation de ST à convexité supérieure; ces 6 cas comportent tous en outre des ondes RV1 très hautes, si bien que se trouve réalisé l'aspect caractéristique de la surcharge systolique majeure du VD (Obs 2-6-11-14-21-23). Un 7ème cas s'en rapproche, dont les deux premiers tracés ont l'aspect précédent, mais les trois suivants montrent au contraire des ondes T positives (Obs 22). Les deux autres cas sont moins caractéristiques, puisqu'il s'agit d'ondes T très plates, faiblement négatives (Obs 4 et 12).

b) Des ondes T positives sur tout le précordium sont constatées dans trois cas (Obs 1-5-9) dont aucun ne présente d'aspect caractéristique de RV1, mais qui tous, à la vérification, avaient une forte HVD. Enfin, dans certains cas, la repolarisation est difficile à étudier, d'une part parce que la ligne isoélectrique est tremblée, et d'autre part parce que, d'un E.C.G à l'autre, on constate des différences considérables, qu'explique probablement la digitalisation habituelle de ces enfants.

On peut donc conclure que l'étude de la repolarisation dans les dérivations précordiales droites, révèle des anomalies certaines dans 12 cas ; mais, si dans la moitié de ces 12 cas elles sont très évocatrices, c'est toujours lorsque d'autres éléments sont déjà hautement caractéristiques par eux-mêmes (RV1). Dans les 6 autres cas, comportant les 3 cas d'ondes T positives, les troubles de la repolarisation viennent apporter un élément supplémentaire au diagnostic d'HVD mais sans plus.

7° Les ondes S en V6

Les ondes S sont très nettement augmentées en V6 dans 13 cas. Dans le tableau 8, nous avons indiqué par des croix l'importance de l'onde S en V6 :

+++ lorsqu'elle est plus de trois fois supérieure à la valeur maxima admise par ZIEGLER.

++ lorsqu'elle lui est deux à trois fois supérieure

+ lorsqu'elle est inférieure à deux fois la valeur extrême.

On constate ainsi que :

a) Dans 3 cas la valeur de SV6 est, dès le premier E.C.G, à +++

(Obs 2-19-21). Mais il faut noter que le premier tracé est fait assez tardivement, respectivement à 7 mois, 5 mois et 6 mois ;

b) Dans 5 cas, SV6 est noté +++ au cours de l'évolution

- 2 fois (Obs 22-23), alors que le premier tracé montrait une valeur normale de SV6, celui-ci mérite +++ dès le second tracé ; cela n'est pas étonnant dans le tracé 23 où plusieurs mois séparent les 2 tracés, faits respectivement à 6 jours et 7 mois et demi, mais est plus remarquable dans l'observation 22 où le premier tracé est fait au 15ème jour et le second à un mois et demi ;

- 2 fois la valeur de S augmente assez brusquement sur le premier tracé, précédant de peu le décès (Obs 1 et 9) ;

- Enfin, 1 fois on note une augmentation progressive de la valeur de S (Obs 6).

c) Dans 5 cas la valeur de S est voisine de deux fois la valeur maxima normale.

d) Dans 4 cas l'onde S reste dans les limites de la normale admise par ZIEGLER : ce sont les observations 4-10-12-13, c'est-à-dire, les 4 décès les plus précoces (respectivement 13 jours, 2 jours, 1 mois et 3 jours). Bien plus, si les trois plus jeunes ont des ondes SV6 indiscutablement normales pour l'âge, dans l'observation 12, où l'enfant est décédé à 1 mois, on constate une progression de l'onde SV6 sur trois tracés successifs pour aboutir à une valeur atteignant la limite supérieure de la normale.

On peut ajouter que parmi les autres enfants, ayant vécu plus longtemps, dans deux cas où un premier tracé a été fait au cours des deux premières semaines de la vie, l'onde SV6 était normale alors qu'elle devait grandir par la suite très au delà des limites autorisées (Obs 22-23).

On peut donc conclure que l'augmentation de l'amplitude de l'onde SV6 est un élément constant au delà du 15ème jour, constituant un signe fidèle d'HVD dont il suit assez bien la progression. On peut aussi retenir comme élément de valeur leur augmentation progressive. Mais il est difficile de déterminer la valeur à partir de laquelle on peut considérer qu'elle est le témoin d'une HVD majeure. En effet, il faut tenir compte d'un élément important : en raison de la cardiomégalie et de la rotation horaire, les rapports du VD avec la paroi sont très modifiés et la zone de transition est souvent en V6 ; l'amplitude de l'onde SV6 perd alors de sa valeur.

8° Rapport R/S en V6

Parallèlement à l'augmentation de l'onde S, le rapport R/S diminue en V6 ; sur les 13 cas où l'onde S est nettement augmentée, 12 fois le rapport R/S est nettement diminué, toujours inférieur à 1. Il n'est normal que dans 1 cas (Obs 11).

De l'ensemble des éléments que nous avons étudiés systématiquement à la recherche des meilleurs critères d'HVD rencontrés dans nos observations, on peut en retenir 11, que nous avons réunis dans le tableau 9.

- la déviation de l'axe de QRS au delà de + 100°
- l'opposition des axes de QRS et de T
- les ondes S1 de grande amplitude

- la grande onde R en V1 (marquée ++ lorsqu'elle est supérieure ou égale à 30 mm)
- l'élévation du rapport R/S en V1 (marquée ++ lorsque l'onde S est absente d'emblée ou au cours de l'évolution).
- la présence d'une onde Q en V1
- le retard de la DI en V1
- les modifications de la repolarisation (dans la même colonne sont réunies les ondes T négatives au delà de V4 et les ondes T positives dès V1)
- une onde SV6 de grande amplitude
- la diminution du rapport R/S en V6
- enfin l'existence d'une HAD

1) On peut constater que chacun de ces critères est rencontré au moins 10 fois dans nos 17 cas. Nous avons éliminé de ce tableau les autres anomalies que nous avons rencontrées moins de 8 fois (indice de Lewis, augmentation de Q3 et R3), ce qui ne signifie nullement qu'il ne faille pas en tenir compte lorsqu'elles existent.

- Les critères les plus souvent rencontrés sont :
 - la déviation axiale droite (16 fois)
 - l'opposition des axes de QRS et de T (15 fois)
 - le retard de la DI en V1 (15 fois)
 - l'HAD (15 fois)
- Au contraire les deux critères les moins fréquents sont :
 - la présence d'une onde Q en V1 (10 fois)
 - et la grande amplitude de R en V1 (11 fois)

2) Dans ce tableau 9, les observations sont classées d'après le caractère d'opérabilité de la malformation, opérabilité de fait pour les trois premiers qui ont subi avec succès une valvulotomie, opérabilité ou inopérabilité théorique, établie sur les données anatomiques, pour les autres.

a) 12 enfants ont été considérés comme opérables (avec des chances de réussite très inégales d'ailleurs, puisque dans certains cas les cavités ventriculaires droites sont assez réduites (Obs 5 et 8).

1° Sur ces 12 cas, 4 fois les 11 critères d'HVD sont retrouvés (Obs 23-1-6-5) et 6 fois, il manque un seul critère (3 fois l'onde Q en V1, 1 fois l'HAD, 1 fois le trouble de repolarisation en précordiale, 1 fois l'augmentation d'amplitude de RV1). 10 fois sur 12 il est donc possible d'affirmer de façon certaine une très forte HVD.

Mais 6 fois seulement, est réalisé l'aspect caractéristique de la surcharge systolique majeure du VD, qui est celui de toutes les sténoses pulmonaires serrées avec septum inter-ventriculaire intact : grande onde R atteignant ou dépassant 30 mm, avec repolarisation franchement négative sur tout le précordium droit jusqu'en V5 au moins. Ces 6 cas sont les observations 21-22-23-2-14 et 6.

Dans les 4 autres cas, il paraît bien difficile d'aller au delà du diagnostic d'HVD ; on peut cependant noter quelques éléments particuliers.

- Dans l'observation 1, la grande amplitude de Q3 et de R3 et la morphologie de la repolarisation de D3 sont assez inhabituelles pour attirer l'attention.

- Dans l'observation 8, au cours de l'évolution, les ondes RV1 augmentent progressivement et très nettement (atteignant 28mm)

à 5 mois, tandis que l'onde S1 disparaît, et en même temps la zone de transition est reportée nettement à gauche, puisque sur les derniers tracés on a un aspect R exclusif jusqu'en V4.

- Dans l'observation 9 également, l'onde R augmente nettement, surtout en V2, tandis que la zone de transition se déplace vers la gauche ; mais surtout, l'élément le plus remarquable est l'augmentation progressive de l'onde Q en V1.

2° Dans les 2 derniers cas anatomiquement justiciables d'une valvulotomie, l'E.C.G. ne permet de relever que 7 critères dans l'observation 10 et 2 dans l'observation 13 ; ce qui suffit pour porter le diagnostic d'HVD dans le premier cas (mais ne permet pas d'envisager celui de sténose pulmonaire serrée) et dans le second cas ne permet même pas de parler d' HVD avec certitude. Il faut cependant remarquer qu'il s'agit des deux enfants décédés le plus précocement (respectivement 2 et 3 jours). Tous deux présentaient à la vérification une hypertrophie ventriculaire droite pourtant très notable, mais qui n'avait pas la traduction électrocardiographique qu'on attendrait et en particulier l'onde R caractéristique en V1 ; par contre, dans l'un et l'autre cas, on peut noter en V1 une onde Q de grande taille (6 mm et 4 mm).

b) Dans les 5 cas qui n'étaient pas opérables on trouve :

- une seule fois 10 critères sur 11 (Obs 11). Il ne manque ici que la diminution du rapport R/S en V6, et ceci en raison d'une HVG associée. L'aspect réalisé était tout à fait caractéristique des sténoses pulmonaires serrées, avec une amplitude de R V1 supérieure à 30 mm, aspect qui fit opérer cet enfant, sans succès bien entendu.

- dans 4 autres cas on trouve

8 critères dans l'observation	19
7 critères dans l'observation	3
3 critères dans l'observation	12
2 critères dans l'observation	4

Seule l'observation 19 a une onde R V1 nettement augmentée de volume.; enfin il faut noter que les deux derniers cas (Obs. 12 et 4) sont décédés respectivement à 1 mois et 13 jours, et que dans aucun de ces cas on ne trouve d'onde Q V1.

- La comparaison entre ces deux groupes permet les constatations suivantes :

1/ Lorsque le décès survient très précocement avant l'âge de 1 mois que la cardiopathie soit opérable (Obs 10 et 13) ou qu'elle ne le soit pas (Obs 4 et 12), en aucun cas le diagnostic électrique ne paraît possible. Nous avons comparé les E.C.G. de ces 4 enfants avec ceux qui ont pu être faits de façon précoce dans d'autres cas d'évolution plus prolongée : dans 4 cas le premier tracé a pu être enregistré avant l'âge de 1 mois (Obs. 6 - 9 - 22 - 23). Dans ces 8 tracés précoces on peut distinguer trois types.

= Le premier comprend 5 cas d'aspect voisins en dérivation précordiales : qR en V1 avec une amplitude de R comprise entre 5 et 12 mm, et une zone de transition en V2 ou V3. Dans les dérivations précordiales gauches les ondes R et le rapport R/S sont sensiblement normaux. Dans un cas même existe une HVG (Obs. 13). Parmi ces 5 cas, 2 ont dépassé le premier mois, l'un a vécu 3 mois et demi, et son dernier tracé montre une lente évolution vers des signes assez caractéristiques ; le second à un mois et demi avait un tracé très caractéristique qui a d'ailleurs conduit à l'intervention (Obs. 22)

= Le deuxième groupe comprend 2 cas (Obs 6 et 23) ; qui ont précocement des aspects proches de ce que sera le tracé quelques mois plus tard : qR en V1, avec R exclusif ou nettement prédominant jusqu'en V3 ou V4. Dans l'observation 6 en particulier, à la troisième semaine l'onde R mesure déjà 32 mm.

= Enfin 1 cas isolé (Obs 12) de type rS en V1, où l'HVD ne peut être soupçonnée que grâce à la déviation axiale droite.

Au total, on se rend compte que, chez le nouveau-né, dans quelques cas, dès les premiers jours l'E.C.G indique une forte surcharge systolique du VD qui ne peut tromper sur l'existence d'une sténose pulmonaire sévère avec septum inter-ventriculaire fermé ; et ces cas là ne sont pas forcément les plus défavorables, puisque l'un d'eux (Obs 23) avait le tableau clinique le moins sévère, sans cyanose, et fut opéré avec succès avant l'âge d'un an, uniquement parce que les signes électriques évoluaient très rapidement. Mais dans la majorité des cas le diagnostic électrique paraît impossible chez le nouveau-né ; notre étude ne nous permet pas de donner de critères électrocardiographiques sérieux de la sténose pulmonaire sévère à cet âge. Seule, peut-être, l'onde q V1 supérieure ou égale à 3 mm est assez particulière, et peut constituer un élément d'orientation ; mais il s'agit là d'une notion que nous ne pouvons affirmer et qui demande confirmation.

2/ Chez les enfants de plus d'un mois, la comparaison entre les deux groupes opérables et inopérables, permet de constater que les 10 cas opérables ont chacun au moins 10 des 11 critères d'HVD, alors qu'un seul des 3 cas non opérables, remplit la même condition. On peut donc avancer une première conclusion : après l'âge de un mois, seuls les cas non opérables ont moins de 10 critères d'HVD ; de plus ces cas ont toujours semblé-il des aspects électrocardiographiques peu caractéristiques qui ne permettent pas le diagnostic.

Deuxième constatation ; lorsqu'est remplie cette condition des 10 critères, c'est-à-dire dans 10 cas opérables et dans 1 non opérable, le diagnostic de sténose pulmonaire sévère n'est pas assuré pour autant ; d'autres éléments sont nécessaires.

- Dans les formes les plus caractéristiques, est réalisé l'aspect de surcharge systolique majeur du VD, RV1 supérieur à 30 mm, nette prédominance de négativité jusqu'en V5. Ces conditions sont remplies 7 fois sur 11. Mais dans ces 7 cas, se trouve une forme inopérable (Obs 11), et il est impossible de la distinguer des autres.

- Lorsqu'un tel aspect n'est pas constaté, le diagnostic ne peut être évoqué que sur l'évolution rapide en quelques semaines ou quelques mois des signes électriques d'HVD. Les meilleurs éléments évolutifs sont :

l'augmentation progressive d'amplitude de RV1,
l'extension de la prédominance de positivité jusqu'en V3 ou V4,
la disparition de l'onde S en V1-V2,
l'existence, et peut-être l'augmentation d'amplitude d'une onde QV1.

IV. Etude des critères d'HVG

Les critères d'HVG sont ici limités à l'étude des dérivations précordiales gauches, qui seules peuvent déceler les signes gauches lorsqu'existe une nette prédominance de l'HVD comme c'est le cas dans notre série, (sauf 1 fois).

1) Cette HVG est certaine dans 4 de nos cas (Obs 1-3-11-13). Elle se marque essentiellement par une augmentation d'amplitude de R au delà des chiffres normaux ; dans un seul cas, RV6 est inférieur à 25 mm (Obs 3). Cette augmentation de RV6 ne s'accompagne jamais de retard de la déflexion intrinsèque ; ni d'augmentation nette de l'indice de Sokolow : ceci s'explique par l'association de l'HVD qui abrase les ondes S dans les précordiales droites.

2) Dans 2 cas (Obs 11 et 13), l'existence d'ondes T positives et amples en V6 associées dans l'observation 11 à une onde q V5 et V6 profonde de 5 mm, permet de parler de surcharge diastolique du VG, ce qui coïncide parfaitement avec les données physiopathologiques et aussi avec la vérification anatomique, qui dans les deux cas confirma la dilatation des cavités gauches, associée à une hypertrophie dans l'observation 11

3) Dans 1 cas seulement (Obs 3), l'HVG se dévoile à la phase terminale, et reste modérée ; dans ce cas, la vérification montre une dilatation des cavités droites avec peu d'hypertrophie, mais pas d'hypertrophie ni de dilatation appréciable du VG. Dans les 3 autres cas l'HVG est présente d'emblée. L'existence de cette HVG ne saurait étonner, étant données les conditions très particulières de la circulation intra-cardiaque au cours de cette cardiopathie. Il est au contraire étonnant que les signes gauches ne soient pas plus fréquents, et on peut en donner deux explications :

a) la première est que l'absence de critère formel n'autorise pas à parler d'HVG électrique dans des cas où elle existe probablement. Il en est ainsi, en particulier, chez la plupart des nouveaux-nés de notre série, où l'onde R en V6 ne dépasse pas l'amplitude permise, mais le rapport R/S est très supérieur à 2, ce qu'on ne devrait pas s'attendre à trouver lorsqu'existe une HVD.

b) la seconde est que, dans nombre de cas la rotation horaire est telle que la dérivation V6 ne donne pas un juste reflet de l'activité électrique du VG. Il faudrait enregistrer des dérivations plus à gauche, V7 et V8. Cela explique sans doute que la vérification anatomique ait pu montrer une dilatation des cavités gauches, associée ou non à une hypertrophie, sans que celle-ci se marque à l'E.C.G.

G. Autres données de l'examen clinique

1) L'auscultation pulmonaire est normale dans tous les cas. 2 des enfants seulement ont fait une bronchite au cours de l'évolution (Obs 1 et 14)

2) La rate est palpable dans 2 cas seulement (Obs 1 et 4). Dans l'observation 4 elle accompagnait une maladie hémolytique.

3) Des signes d'insuffisance cardiaque pré-rénériques sont notés avec une fréquence nettement plus grande.

a) Des oedèmes sont constatés dans 6 cas, essentiellement au niveau des membres inférieurs. Dans 1 seul de ces cas, ils sont constatés précocement, et persistent durant une période de survie relativement longue (Obs 9). Le plus souvent l'apparition d'oedèmes visibles n'est constatée

qu'à la phase terminale de l'évolution. L'œdème est fréquemment latent, se marquant seulement sur la courbe de poids.

b) L'augmentation de volume du foie est en fait le premier symptôme de l'insuffisance cardiaque ; nous la constatons 13 fois dans nos 18 cas.

- 4 fois seulement le foie paraît avoir été normal pendant toute l'évolution (Obs 5-16-22-23).

- 1 fois (Obs 7) le décès est survenu avant qu'un examen clinique complet ait été fait.

- dans les 13 cas qui ont comporté à un moment quelconque de l'évolution une hépatomégalie, on peut constater que la date de son apparition est des plus variables.

- dans 3 cas elle est précoce : dans l'observation 13 l'enfant décédé au troisième jour avait un foie débordant de 2 travers de doigt. Dans l'observation 12 l'enfant décédé à 1 mois avait, dès le 10^{ème} jour au moment de son hospitalisation un foie atteignant l'ombilic ; dans l'observation 4 l'enfant décédé au 13^{ème} jour, avait un foie débordant de 1 travers de doigt et demi.

- dans 4 autres cas l'hépatomégalie est constatée dès le premier jour de l'hospitalisation, mais celle-ci survient à un moment variable, (3 mois dans l'observation 3 ; 1 mois dans l'observation 9 ; 5 mois dans l'observation 14 ; 6 mois dans l'observation 21), et il est impossible de savoir si l'hépatomégalie fut d'apparition précoce ou non.

- dans les 6 autres cas, le foie est normal au début de l'observation, et c'est au cours de l'évolution qu'apparaît l'hépatomégalie atteignant généralement 2 travers de doigt.

Dans quelques cas seulement, ce foie paraît être douloureux, quoi que ce caractère soit d'interprétation difficile, de même d'ailleurs que la recherche du reflux hépato-jugulaire.

L'apparition du gros foie n'annonce pas forcément une fin très proche ; l'utilisation de la digitaline, des diurétiques, joints au régime désodé, permet généralement de voir le foie diminuer avant qu'une nouvelle hypertrophie apparaisse : ce foie accordéon peut être ainsi observé pendant plusieurs mois.

Néanmoins, de l'étude de nos 18 observations, il ressort que :

1° Sur 4 décès précoces, avant l'âge de 1 mois, trois fois on note une hépatomégalie importante, allant jusqu'à atteindre l'ombilic. Si dans un autre cas décédé à 2 jours (Obs 10), par contre, le foie était normal, on peut cependant dire que l'existence de signes périphériques d'insuffisance cardiaque dès la naissance est de très mauvais pronostic dans l'immédiat.

2° L'insuffisance cardiaque n'est pas la seule cause de mort de ces enfants, puisqu'elle est absente totalement dans 5 cas, mais elle survient cependant avec une grande fréquence (plus de 2/3 des cas), et son apparition, si elle ne signifie pas forcément la mort à très bref délai, interdit cependant d'espérer une survie supérieure à quelques mois. Elle constituerait donc une indication opératoire formelle, dans les cas où les divers éléments cliniques et para-cliniques sont suffisants pour poser le diagnostic.

4) La courbe de poids souvent normale dans les 2 ou 3 premiers mois, est ensuite plus ou moins stationnaire, ou n'indique qu'une faible augmentation de poids de l'ordre de 200 ou 300 gr par mois. Si bien que ces enfants, de taille et de poids généralement normaux à la naissance, deviennent hypo-trophiques : dans deux cas seulement, le poids est normal (Obs 1 et 23). Une fois seulement nous constatons un très gros déficit pondéral : 3 Kg 100 à 6 mois pour un poids de naissance de 2 Kg 650 dans l'observation 3.

Ce retard staturo-pondéral s'accompagne toujours d'un retard psychique ; cependant quelques acquisitions sont possibles dans les premiers mois, alors que la cardiopathie est relativement bien compensée. Il est fréquent que l'enfant arrive à sourire et à tenir sa tête.

H. Numeration globulaire

1) Dans 9 cas sur 17 où elle a été faite, la numération globulaire montre dès le premier examen une polyglobulie supérieure à 5.500.000 hématies par mm³. 8 fois d'ailleurs ce premier examen n'est pas fait très précocément, après le deuxième mois, et dans l'ensemble, plus ce premier examen est tardif, plus la polyglobulie est importante (Obs 1 où dès le premier examen à l'âge de 6 mois, la polyglobulie dépasse 8 millions d'hématies par mm³). Cependant dans l'observation 4 où l'enfant est décédé à 13 jours, la première numération montre déjà 6 millions d'hématies.

2) Dans les 8 autres cas, la première numération est faite, une fois avant l'âge de 2 mois, et 7 fois avant l'âge de 1 mois ; il n'y a pas de polyglobulie d'emblée et cela malgré une cyanose modérée, certes, mais indiscutable. Dans ces 8 cas se trouvent 3 des enfants décédés le plus précocément (2 jours, 3 jours et 1 mois) : l'absence de polyglobulie précoce témoigne de toute évidence de l'absence d'adaptation de l'organisme à la cardiopathie, s'expliquant par l'absence de gêne causée par cette cardiopathie pendant la vie foetale, où l'oxygénation dépend de la mère. Lorsque la survie est suffisante, les numérations successives montrent une augmentation progressive du nombre des hématies. Sur 10 cas où plusieurs numérations ont été faites pendant une période de quelques mois, la polyglobulie finit par dépasser

- 6.000.000 dans trois cas (Obs 6-21-19)
- 7.000.000 dans deux cas (Obs 8 et 22)
- 8.000.000 dans deux cas (Obs 1 et 11)

Une telle polyglobulie devient par elle-même un danger exposant à la survenue de thrombose cérébrale, comme nous l'avons observée dans un cas (Obs 22). L'augmentation progressive de cette polyglobulie, bien qu'elle soit un mécanisme de compensation visant à améliorer l'hématose, constitue finalement un facteur d'aggravation dont on doit tenir compte pour hater une intervention éventuelle.

I. Cathétérisme

Dans un seul cas un cathétérisme a été réalisé. Il a été fait à l'âge de 9 mois dans l'observation 23, pour laquelle le diagnostic de sténose pulmonaire serrée était certain, uniquement parce qu'il y avait opposition entre la parfaite tolérance apparente, en particulier l'absence de cyanose d'une part, et le caractère menaçant des signes électriques d'autre part.

Le résultat en est le suivant.

	<u>PRESSIIONS Mm/Hg</u>	<u>OXYMETRIE</u>
V.C.S	-	10 Vol.
O.D	10/5 moy : 3	10,3 Vol.
V.D	166/ ⁰ / ₁₀	10,1 Vol.
A.P	-	-
O.G	0	16,3 Vol.
V.G	88/ ⁰ / ₆	16,3 Vol.

Saturation périphérique 95%.

La sonde est passée à partir de l'O.D successivement

- dans le V.D d'où l'on ne peut monter dans l'A.P
- dans l'O.G puis le V.G

Ce cathétérisme ne fait que confirmer le diagnostic de sténose pulmonaire avec septum ventriculaire intact ; la pression ventriculaire droite étant deux fois plus forte que celle du V.G

Dans d'autres cas, le cathétérisme fut envisagé, mais jamais fait, soit que la gravité de l'état de l'enfant ait contrindiqué l'examen, soit que le diagnostic étant fortement probable, il ait paru plus justifié de proposer une intervention d'emblée.

J. Angiographie

Dans 1 cas également (Obs 19), a été faite une angiocardographie, à l'âge de six mois et demi, dans un but diagnostique cette fois, car le diagnostic clinique envisagé était celui de pseudo-truncus. Cette angiographie faite par voie veineuse, montra l'injection successive de l'oreillette D, de l'OG, du VG, et enfin de l'aorte et de l'artère pulmonaire gauche simultanément. Sur un des clichés, le canal artériel est visible. On ne voit jamais le VD ni le tronc de l'artère pulmonaire.

Cet aspect est celui d'une atrésie tricuspидienne. Or ce diagnostic était réfuté par l'E.C.G.

Une cinéangiographie fut faite également par voie veineuse chez le même enfant à l'âge de 10 mois ; elle confirma l'injection simultanée de l'aorte et de l'AP, tandis que l'image ventriculaire ne se modifiait pas durant tout le temps de la séquence. Cet aspect fit envisager le diagnostic de ventricule unique.

Dans ce cas l'angiographie par voie veineuse ne fut donc d'aucune utilité.

K. Evolution

Sur nos 10 cas, 3 seulement sont actuellement en vie après avoir subi une valvulotomie ; nous en verrons plus loin l'évolution post-opératoire.

Chez les 15 autres enfants, le décès est toujours survenu pendant la première année de la vie.

L'évolution est compliquée comme nous l'avons vu par une insuffisance cardiaque droite dans 12 de ces cas :

La cause directe de la mort est variable :

a) 6 fois le décès survient au cours d'un épisode infectieux (et ceux-ci sont fréquents puisqu'on les note, et souvent de façon répétée, dans la moitié des cas).

- 4 fois il s'agissait d'une diarrhée aiguë
- 1 fois d'une infection broncho-pulmonaire
- 1 fois d'une méningite aiguë

Dans ces cas, si l'insuffisance cardiaque n'est pas la cause directe de la mort, elle est cependant un élément déterminant en rendant ces enfants particulièrement fragiles en face des agressions microbiennes.

b) Dans 5 cas, la mort est survenue au cours d'un malaise.

c) 3 fois, la mort a été la conséquence directe d'une tentative chirurgicale :

- 2 fois le décès est survenu au cours même de l'intervention alors que venait d'être réalisée une valvulotomie, qui sur la vue des pièces anatomiques était efficace dans 1 cas (Obs 14), vouée à l'échec dans l'autre où l'anneau pulmonaire était insuffisant (Obs 11).

- Le 3^{ème} décès survint 4 heures après la réalisation d'une anastomose de BLALOCK, dans un cas où avait été porté à tort le diagnostic de Tétralogie de FALLOT.

II. REVUE DE LA LITTÉRATURE

Dans la littérature nous avons trouvé une cinquantaine de cas semblables aux nôtres, ayant eu un examen clinique, radiologique et électrocardiographique.

GLABOFF et Coll.	(25)	en 1950	: 1 cas
JOHNSON et Coll.	(32)	en 1952	: 5 cas
GIBSON et Coll.	(24)	en 1954	: 15 cas
GREENWOLD et Coll.	(27)	en 1956	: 6 cas
BRET	(7)	en 1956	: 1 cas
FOWLER et Coll.	(21)	en 1957	: 8 cas
KEITH et Coll.	(33)	en 1958	: 7 cas
BRETON et Coll.	(8)	en 1960	: 2 cas (?)
MUSTARD et Coll.	(41)	en 1960	: 13 cas
CAMPBELL et Coll.	(13)	en 1961	: 2 cas
SCHRIRE et Coll.	(51)	en 1961	: 3 cas

La quête de ces observations semblables aux nôtres est assez difficile pour plusieurs raisons. En premier lieu parce que notre étude ayant un but essentiellement pratique, nous groupons ensemble des atrésies vraies et des sténoses extrêmes, alors que la plupart des auteurs étudient l'une ou l'autre et font, comme KEITH par exemple, une distinction nette entre les deux, encore que certains donnent le nom d'atrésie à des sténoses sévères (BRET), et que KEITH lui-même glisse dans sa série un cas ne répondant pas à une atrésie orificielle (Sténose infundibulaire serrée). En second lieu surtout, parce que, dans de nombreux cas, le détail des observations n'est pas donné. Ainsi, dans son traité, KEITH présente 46 cas d'atrésies orificielles pulmonaires dans lesquels nous ne retenons que 7 cas probables correspondant au chiffre de 15 % attribué par lui aux formes à gros ventricule droit. Mais comme cette distinction entre petit et gros ventricule droit n'est faite que sur le plan anatomique, et que les deux groupes sont étudiés cliniquement ensemble, il est impossible de savoir exactement combien de ces cas correspondent vraiment aux nôtres. Seul FOWLER et Coll. (21) attachent peu d'importance au fait qu'il y ait ou non un orifice pulmonaire perméable, et précisent bien qu'il faut opérer tous les cas d'atrésie ou de sténose serrée.

Nous allons reprendre successivement les différents éléments fournis par la clinique et les examens complémentaires, en fonction cette fois des observations recueillies dans la littérature et sans tenir compte des nôtres.

A. Signes fonctionnels

1) La cyanose :

Tous les auteurs constatent une cyanose apparaissant dès la naissance dans la majorité des cas ou dans les premiers jours (8ème jour dans le cas de BRET (7)).

Dans un cas de SCHRIRE (51), la cyanose n'a été constatée qu'au 2ème mois, mais il s'agissait d'un enfant de race noire, ce qui constitue peut être une explication à cette constatation relativement tardive.

2) La dyspnée n'est mise au premier plan du tableau clinique que par ENGLE et TAUSSIG (20). JOHNSON et Coll. (32) au contraire déclarent que, dans leur 5 cas, la dyspnée n'est jamais permanente, mais que l'apparition de crises dyspnéïques paroxystiques est de mauvais pronostic. SCHRIRE et Coll. (51), dans 2 de leur 3 cas, d'écoules l'un et l'autre dans les tout premiers jours suivant la naissance, décrivent essentiellement un tableau de grande détresse respiratoire avec cyanose extrême. D'après leur description clinique, ces enfants étaient en état de malaises subintrants.

3) Les malaises sont aussi fréquemment notés dans la littérature, soit sous forme d'accès paroxystiques sévères (JOHNSON), soit de détresse respiratoire et de cyanose extrême (SCHRIRE), soit de simple accès paroxystique de cyanose (KEITH (33)).

B. Signes physiques

Dans aucun cas il n'est noté de déformation thoracique, ni d'hippocratisme digital chez le nourrisson avant 1 an. L'hippocratisme n'est constaté que vers l'âge de 2 ans par ENGLE et TAUSSIG (20) et par BRET (7).

1) Le souffle systolique

- Du traité de KEITH, ROWE et VLAD (33) on ne peut guère tirer d'enseignement sur ce point. En effet comme ces auteurs étudient ensemble les formes à petit ventricule droit et les formes à gros ventricule droit, les signes cliniques éventuellement distinctifs de l'un et l'autre groupe ne sont pas mis en évidence. Ils se contentent d'indiquer que dans la majorité de leurs cas, il n'y a pas de souffle systolique, et que lorsqu'il en existe un, il est maximum au foyer pulmonaire.

- FOWLER ALBERT et NOVICK (21) trouvent un souffle systolique dans 5 de leurs 8 cas, et dans les 3 autres constatent que ce souffle est absent ou très faible. Ils n'en donnent pas de description précise, et le considèrent comme non caractéristique.

- Les autres articles où la description du souffle systolique est plus précise, lui accordent, dans des proportions égales, un maximum au foyer pulmonaire (2ème EIG) ou au contraire bas situé.

a) sont maximum au 2ème EIG, les souffles systoliques des 5 observations de JOHNSON (32) des 8 cas opérés par GIBSON et Coll. (24) avant l'âge de 1 an.

de la moitié des 13 cas cités par MUSTARD et Coll. (41)

des 2 cas probables de BRETON et Coll. (8).

b) sont au contraire maximum au 4ème et 5ème EIG, ou d'une manière générale considérés comme bas situés, les souffles systoliques des 7 cas de GIBSON et Coll. (24) où le diagnostic fut fait à l'autopsie.

de la moitié des 13 cas de MUSTARD et Coll. (41) du cas de BRET (7)

des 3 cas de SCHRIRE et Coll. (51), qui insistent particulièrement sur l'irradiation spécialement intense de ce souffle

systolique vers l'hémi-thorax droit, et en particulier le 4ème EIG. Mais en général les irradiations du souffle n'ont pas paru remarquables à la majorité des auteurs.

Il est bien clair que ces différents types d'auscultation correspondent à des cas de gravité différente :

- Les souffles systoliques du 2ème EIG correspondent à des sténoses pulmonaires serrées, certes et mal tolérées, mais laissant passer par le gicleur un jet de sang suffisant pour déterminer un souffle d'éjection caractéristique, permettant aisément le diagnostic. C'est dans ces cas d'ailleurs, que le diagnostic a été fait le plus souvent ; les observations de GIBSON (24) sont très significatives sur ce point, puisque les 7 cas où le diagnostic a été fait à l'autopsie, avaient un souffle systolique au 4ème EIG, tandis que les 8 cas qu'il a opérés avant un an avaient un souffle systolique caractéristique du 2ème EIG.

- Les souffles systoliques bas situés correspondent à des formes plus sévères, comportant aussi bien des atrésies complètes que les sténoses les plus sévères, où le passage à travers l'orifice pulmonaire est nul ou insuffisant pour déterminer un souffle d'éjection.

- Enfin les cas où il n'y a aucun souffle systolique sont parmi les plus rares, car le traité de KEITH mis à part, qui ne nous permet pas de nous faire une idée exacte de sa fréquence dans les cas de sa série qui correspondent aux nôtres, nous n'avons trouvé qu'un cas dans la littérature où le souffle systolique était absent : c'est celui de GLABOFF et Coll. (25), qui est d'ailleurs fort intéressant, l'autopsie ayant montré une cavité ventriculaire droite de bonne taille mais occupée par un thrombus.

2) Les modifications du deuxième bruit :

sont très comparables à celles que nous avons notées. GIBSON et Coll. (24) signalent dans leurs observations des B2 abolis, diminués ou normaux, voire accentués au foyer pulmonaire. KEITH et Coll. (33) ainsi que MUSTARD et Coll. (41) constatent que le B2 perçu au foyer pulmonaire est un bruit aortique, et tous les auteurs sont, bien entendu, unanimes pour dire qu'il n'est jamais dédoublé.

3) Un souffle continu est très rarement cité dans la littérature. Sans plus de précision, KEITH, d'une part, et MUSTARD de l'autre, écrivent que le souffle continu est rare. CAMPBELL et Coll. (13), dans une étude portant sur les souffles continus dans les cardiopathies congénitales cyanogènes, citent deux cas d'atrésie orificielle pulmonaire. Enfin BRET (7) en rapportant deux cas, dont un seul a moins de un an, eut le mérite en 1956 d'attirer l'attention sur la signification du souffle continu dans de tels cas qu'il appelle " Triade de Fallot extrême ". C'est aussi la seule observation assez précise pour mettre en évidence l'association de deux souffles distincts, l'un continu sous-claviculaire gauche, et l'autre systolique bas situé.

C. Examen radiologique

Les données de l'examen radiologique sont assez fragmentaires dans la littérature :

1) Tous les auteurs sont d'accord pour signaler l'augmentation globale du volume cardiaque. SCHRIRE et Coll. (51) indiquent que le rapport cardio-thoracique de leurs trois cas est compris entre 0,82 et 0,85. JOHNSON et Coll. (32) donnent des chiffres compris entre 0,50 et 0,70. KEITH et Coll. (33) font ici une distinction entre les deux groupes et accordent aux formes à gros ventricule droit le privilège de la cardiomégalie, alors que les formes à VD hypoplasique ont des coeurs radiologiquement normaux ou peu agumentés. Ils y ajoutent une notion importante qui est également relevée par FOWLER et Coll. (21) : l'augmentation progressive du volume cardiaque chez les enfants qui survivent quelques mois.

2) Tous les auteurs sont également d'accord pour reconnaître la grande fréquence du débord droit, témoignant d'une dilatation auriculaire droite. SCHRIRE et Coll (51), dans leurs trois cas parlent même de dilatation anévrysmale, ce qui explique que le rapport cardio-thoracique soit supérieur à 0,82.

3) La longueur et la forme de l'arc inférieur gauche ne sont pratiquement jamais indiquées dans les observations.

4) Par contre la morphologie cardiaque dans les incidences obliques retient plus souvent l'attention. De façon constante est notée une saillie de l'arc antérieur, plus ou moins importante, témoignant d'une HVD ; mais aussi une saillie postérieure en OAG , considérée généralement comme une HVG (GLABOFF et Coll. (25). KEITH ne tire pas de conclusions de cet aspect, mais il est clair d'après le contexte, qu'il y voit un signe évident d' HVG.

5) L'aspect de l'arc moyen est donné de façon précise par trois auteurs seulement. Tous trois s'accordent pour constater une convexité de l'arc moyen gauche (BRET (7), KEITH (33) et GIBSON (24)). GIBSON pour sa part ne décrit d'arc moyen convexe que dans les cas qu'il a opérés, et qui avaient un souffle systolique du 2ème EIG, témoignant d'une sténose pulmonaire typique : il est donc logique de trouver un aspect en oeuf du tronc de la pulmonaire dans de tels cas. KEITH considère que cette convexité de l'arc moyen n'apparaît que secondairement au cours de l'évolution, sans donner d'explication à ce fait qui est peut être lié au développement de l'hypertrophie des parois infundibulaires, visibles sur le cliché en raison de la rotation horaire. Car on voit mal autrement quel pourrait être le mécanisme de cette convexité de l'arc moyen gauche, lorsqu'il ne passe pas de sang à travers l'orifice pulmonaire.

6) Enfin, dans tous les cas, les poumons sont manifestement hypovascularisés. KEITH cependant, fait une réserve intéressante pour les cas, très rares, où un canal assurerait une suppléance parfaite, et dans lesquels la circulation pulmonaire peut paraître normale.

D. Une constatation clinique est particulièrement intéressante. Elle est faite par GIBSON et Coll. (24) qui trouvent un foie pulsatile chez un enfant de 7 mois, mais ne donnent pas d'autres précisions. Ils ne retrouvent jamais ce signe chez leurs 14 autres malades. Par contre FOWLER et Coll. (21) considèrent comme un signe particulièrement constant et hautement caractéristique la constatation d'un "faible pouls diastolique du foie" : ils le notent dans 7 de leurs 8 cas.

E. E.C.G.

On trouve rarement dans la littérature de compte-rendus détaillés de tracés électrocardiographiques, les auteurs se contentant presque toujours de donner les conclusions qui en furent tirées, sans dire sur quels éléments le furent.

1) Tous sont bien entendu d'accord pour trouver de façon constante une HAD dont le meilleur témoin est la grande amplitude de l'onde P en D2. KEITH et Coll. (33) décrivent dans tous les cas des auriculogrammes normaux à la naissance, l'HAD se développant secondairement au cours de l'évolution chez ceux qui survivent.

Il n'est par contre nullement question d'une HAG associée, laquelle n'a apparemment pas été recherchée systématiquement.

2) Hypertrophie ventriculaire.

a) dans la plupart des cas existe une forte HVD : dans le cas de GLABOFF et Coll. (25) dans presque tous ceux de GIBSON et Coll. (24) sauf trois , et de MUSTARD et Coll. (41), sauf deux, dans les huit cas de FOWLER et Coll. (21) et dans les cinq cas de JOHNSON et Coll. (32) . Ces deux derniers signalent au passage la possibilité de bloc de branche droit comme témoin de l'HVD, sans donner la fréquence avec laquelle il ont trouvé cette morphologie.

Pour sa part, KEITH, qui jusque là avait assez étroitement mêlé les formes à gros et petit ventricule droit, les distingue nettement sur l'étude électrocardiographique ; il décrit dans les formes à gros VD de grandes ondes R sur le précordium droit, avec ou sans aspect qR, inversion de T s'étendant à V3 V4 et grandes ondes S sur le précordium gauche. Il ne donne donc ici que l'aspect caractéristique de la surcharge systolique du VD, encore faut-il remarquer qu'il ne donne pas la valeur de l'amplitude de R V1 qu'il considère comme significative. Ce défaut est d'ailleurs très général et si, lorsqu'il s'agit d'adulte, voire de grands enfants, on peut se contenter d'appliquer des critères fermement établis et bien connus, il paraît utile de donner le maximum de précisions chez le nourrisson, pour qui les critères de normalité sont mal connus. Dans l'ensemble, les auteurs parlent de forte HVD, mais ne donnent aucun élément distinctif avec d'autres cardiopathies responsables elles-aussi de forte HVD. Seul MUSTARD et Coll. (41) indiquent que dans plus de 70 % des cas R V1 dépasse 20 mm, et en outre dans un cas suggèrent la présence d'une HVG associée à l'HVD, sur l'existence d'une onde q de 2 mm en V6.

b) Trois auteurs isolent dans leurs séries les cas des nouveaux-nés.

- MUSTARD et Coll. sur leurs trois observations notent que les deux plus jeunes (dont l'un a 5 jours), ont un axe de QRS respectivement à $+ 30^{\circ}$ et $+ 60^{\circ}$, et une HVG. Ces deux cas sont fort intéressants, car l'un et l'autre furent opérés, et vivaient encore 6 mois après l'intervention. On peut naturellement se demander s'il ne s'agit pas ici de formes à petit ventricule, dans lesquelles la valvulotomie serait restée sans effet, et où la condition circulatoire serait revenue à l'état antérieur après l'intervention. En fait, il n'en est probablement rien, car MUSTARD signale que 6 mois après l'intervention, ces enfants conservent l'un et l'autre leurs signes électriques d'HVG, bien que chez l'un d'eux qui fut cathétérisé après la valvulotomie, la pression ventriculaire droite

ait baissé. Ces deux cas rejoignent donc notre observation 13 où l'enfant mort à 3 jours avait une HVG électrique et où l'autopsie a montré que la valvulotomie eût été réalisable.

- GIBSON et Coll. (24) notent que seuls leurs trois plus jeunes enfants n'avaient pas de forte surcharge ventriculaire droite, sans d'ailleurs donner plus de précision.

- Enfin SCHREIRE et Coll. (51) donnent des reproductions des E.C.G de leur trois cas de 2 mois , 4 jours et 1 jour. Ces trois tracés se ressemblent beaucoup ; tous ont un axe droit, une forte HAD (l'onde P en D2 ayant respectivement 5,6 et 4 mm), en V1 un aspect qR qui paraît bien plus remarquable par l'amplitude de l'onde Q laquelle mesure respectivement 3 , 4 , 5 et 4 mm, que par celle de l'onde R (13 , 8,5 ; et 6 mm)

De tout cela nous pouvons retenir la distinction très nette faite entre des E.C.G. de surcharge systolique du VD, présents dans la majorité des cas, et ceux du nouveau-né où les signes électriques n'ont aucun caractère spécifique, sauf le cas très rare, où ils indiquent une HVG initiale. Si nous ne trouvons aucun des cas intermédiaires qui existent dans notre série et qui sont justement ceux qui posent le plus de problèmes d'interprétation, c'est probablement que ces cas-là sont rangés sans distinction dans l'un ou l'autre groupe.

F. Le cathétérisme cardiaque

a rarement été pratiqué. Pourtant MUSTARD et Coll. (41) rapportent 8 cathétérismes pré-opératoires sur 13 cas opérés avant l'âge de 1 an. L'explication se trouve probablement dans le fait que sur ces 13 cas, la moitié au moins peut être rangée parmi les formes les plus favorables de sténose pulmonaire serrée ; or dans ces cas, MUSTARD trouve des pressions ventriculaires droites comprises entre 125 et 165 mm HG , avec une saturation moyenne de l'OD de 26 %. Ces derniers chiffres indiquent combien cette sténose, même dans les meilleures formes, est sévère et met en danger la vie de l'enfant. Cela implique d'en faire le diagnostic précocement pour réaliser une valvulotomie le plus tôt possible, et justifie pleinement que nous ayons associé ces formes aux atrésies complètes. Cependant une telle série de cathétérismes est à notre connaissance unique dans la littérature, et n'a pu être réalisée qu'en raison d'une tolérance encore bonne. FOWLER et Coll. (21), dans leurs 8 cas, ont réalisé deux cathétérismes seulement, qui montrèrent également une pression ventriculaire droite égale ou nettement supérieure à la pression systémique. Leurs 6 autres nourrissons n'ont pu être cathétérisés en raison de leur état précaire.

Enfin KEITH, sans dire sur combien de cas est fondée son expérience personnelle, note, bien entendu l'élévation de pression dans le VD, mais surtout met en garde contre deux erreurs :

- le fait de ne pas passer du VD dans une AP ne doit pas faire affirmer l'atrésie orificielle pulmonaire, et éliminer l'existence d'une sténose pulmonaire serrée, avec gicleur de petite taille ;

, - il arrive d'autre part qu'on ne puisse pénétrer dans le VD : le cathétérisme ne permet pas alors de distinguer ces cas de l'atrésie tricuspidiennne.

G^e Angiocardiographie

1) L'angiocardiographie par voie veineuse.

Donne l'image d'une atrésie tricuspidiennne comme le dit KEITH et comme les deux cas de BRET (7), en apportent la démonstration. Cependant KEITH indique que parfois le VD se remplit suffisamment pour montrer dans des cas privilégiés d'atrésie orificielle, une terminaison borgne de l'infundibulum, et parfois l'opacification du tronc pulmonaire par voie rétrograde, le produit opaque pouvant même, après avoir opacifié le canal artériel et l'AP, venir dessiner le contour de la valve pulmonaire imperforée. Enfin, si le VD s'injecte, l'absence d'opacification de l'aorte à partir de la cavité ventriculaire droite élimine la Tétralogie de Fallot. Cependant, SCHRIRE et Coll. (51), rapportent un cas "d'atrésie fonctionnelle pulmonaire", où l'orifice pulmonaire était parfaitement perméable, mais où l'angiographie montra un VD opacifié légèrement, sans aucun passage vers l'AP. Cela tend à prouver que l'affirmation de KEITH, faite de l'absence de passage du VD vers l'AP une preuve formelle de l'existence d'une atrésie orificielle, ne doit pas être faite sans réserve.

2) L'angiocardiographie sélective

d'ailleurs est prônée par KEITH et par MUSTARD. L'injection dans le VD donne les meilleures chances de juger de l'état de la cavité et de l'orifice pulmonaire et d'une éventuelle régurgitation vers l'OD.

III. SYNTHESE

La confrontation de nos observations personnelles avec les données que nous avons pu recueillir dans la littérature, permet de considérer les sténoses orificielles pulmonaires sévères avec septum interventriculaire intact dans leur variété à gros ventricule droit, de la façon suivante :

A. Il s'agit toujours d'une cardiopathie congénitale cyanogène, sévère, retentissant gravement sur le développement psycho-moteur de l'enfant et mettant sa vie en danger très rapidement. Les premières manifestations fonctionnelles sont extrêmement précoces, et sont constatées dans la majorité des cas dès la naissance ou dans les tout premiers jours. Elles se résument essentiellement :

- en une cyanose permanente, s'exagérant lors des cris et des repas, et aussi lors d'accès paroxystiques au cours desquels elle s'associe généralement à la dyspnée pour réaliser le type le plus fréquent des malaises.

- Ces malaises de survenue inopinée, souvent favorisés par des infections intercurrentes, auxquelles ces enfants sont très sensibles, peuvent être d'intensité et de fréquence variables. Ils constituent une des causes habituelle de la mort.

B. Il est tout à fait exceptionnel que l'auscultation soit normale.

1) Dans la presque totalité des cas, en effet, il est perçu un souffle systolique dont le siège doit être noté avec précision, car il en existe deux types :

- les uns sont maximum au foyer pulmonaire (2^{ème} EIG), et ont tous les caractères des souffles de sténose pulmonaire . Ce sont les moins fréquents. Leur fréquence peut être évaluée à 1/3 des cas environ, mais ce chiffre est considérablement outré en raison du matériel très particulier dont font état plusieurs auteurs chirurgiens, qui eurent à s'occuper des cas les plus favorables ; car pour notre part, nous ne rencontrons ce souffle systolique sténotique que dans 2 cas sur 18 ;

- Les autres plus fréquents (au moins 2/3 des cas) sont bas situés le long du bord gauche du sternum, au 4^{ème} ou 5^{ème} espace, voire plus bas, rétro-xyphoïdiens . C'est là leur meilleur caractère, car pour le reste, il paraissent assez peu caractéristiques : habituellement d'intensité moyenne (2 à 3/6), de timbre doux, ne variant guère au cours de l'évolution, ils irradient assez peu dans l'ensemble ; cependant une nette irradiation à la partie basse de l'hémithorax droit leur serait assez particulière (SCHRIRE).

2) Du deuxième bruit qui suit ce souffle systolique, il faut se contenter de dire qu'il est unique, jamais dédoublé. Pour le reste, si on note son absence ou sa nette diminution au foyer pulmonaire, c'est un élément d'appoint important, qui a plus de chance d'être rencontré lorsque le souffle systolique est maximum au 2^{ème} EIG que dans les autres cas, où le B2 au foyer pulmonaire est trouvé dans des proportions sensiblement égales, diminué, normal, voire accentué : il s'agit bien entendu dans ces derniers cas de la transmission du bruit aortique.

3) Un souffle de canal artériel peut être constaté avec une fréquence non négligable, puisque nous l'avons rencontré 6 fois (soit dans un tiers des cas). Il s'agit d'un véritable souffle continu sous-claviculaire gauche ou plus rarement d'un simple prolongement diastolique discret du souffle systolique. Fait important, il coexiste dans presque tous les cas avec le souffle systolique du 4^{ème} - 5^{ème} EIG, dont il est totalement indépendant.

4) Dernier élément clinique d'une certaine importance, l'existence fréquente, à un moment quelconque de l'évolution, de signes périphériques d'insuffisance cardiaque, et en premier lieu d'une hépatomégalie, rarement assez volumineuse pour atteindre l'ombilic, le plus souvent modérée. La signification de cette hépatomégalie devient plus grande encore si l'on peut noter un pouls hépatique, pré-systolique ou systolique que certains auteurs semblent avoir constaté avec une particulière fréquence (FOWLER).

C. Les examens radiologiques des différents cas sont très superposables et permettent une schématisation aisée, car il mettent en évidence deux anomalies manifestes : la cardiomégalie et l'hypovascularisation pulmonaire.

1) La cardiomégalie est habituelle dès le premier examen ; le rapport cardio-thoracique est supérieur ou égal à 0,6 dans plus des 2/3 des cas. Cette cardiomégalie est faite de deux éléments :

- un débord droit important, pratiquement constant, lié à une dilatation parfois anévrysmale de l'OD qui peut amener le bord droit du coeur au contact de la paroi thoracique droite.

- une augmentation de l'arc inférieur gauche qui devient fortement convexe, et s'accompagne, fait essentiel signant l'HVD d'une pointe nettement relevée par rapport au bord inférieur du coeur sur les clichés de face.

Enfin, caractère important de cette cardiomégalie, elle est évolutive, les clichés successifs, chez les enfants qui survivent plusieurs mois, montrent l'augmentation progressive de l'ombre cardiaque et du rapport cardio-thoracique.

2) L'hypovascularisation pulmonaire est manifeste. Cependant

- l'évaluation de la vascularisation pulmonaire est des plus difficiles, dans les tout premiers jours qui suivent la naissance ;
- dans des cas exceptionnels, la vascularisation pulmonaire peut être normale, si le canal artériel a un débit suffisant. Il peut d'ailleurs y avoir dans ce cas inégalité de transparence entre les deux poumons.

3) A côté de ces deux constatations principales, l'examen radiologique montre habituellement dans les incidences obliques une saillie antérieure des cavités droites ; et en OAG une saillie postérieure souvent considérable, qui évoque certes l'HVG, mais qui dans le cas présent paraît liée bien davantage à une HVG refoulant le VD en arrière. Quant à l'arc moyen gauche, il est noté parfois creux dans nos observations, et plus volontiers convexe dans la littérature mais il s'agit toujours alors des formes les plus favorables. Il nous paraît plus sage de constater simplement combien sa localisation, et éventuellement son interprétation sont difficiles chez ces nourrissons. En effet, le point G est très élevé et généralement impossible à localiser exactement ; la rotation horaire est considérable ; et le pédicule vasculaire peut être élargi soit du fait de la dilatation veineuse, soit, plus artificiellement, mais avec une grande fréquence, par une ombre thymique difficile à dissocier.

Ces données cliniques et radiologiques : cardiopathie cyanogène précocement mal tolérée, à poumons clairs et à gros coeur, permettant d'évoquer le diagnostic mais non de l'affirmer.

D. Et en fait, tout repose sur les données électrocardiographiques

1) Deux constatations sont habituelles, quel que soit par ailleurs l'aspect du tracé :

- la grande amplitude des ondes P en D2, témoignant d'une HAD. Sa valeur d'orientation est considérable lorsque P atteint des valeurs supérieures à 4 ou 5 mm ;
- la déviation axiale droite de QRS au delà de $+100^\circ$.

On peut évaluer que ces deux éléments sont constatés dans 95 % des cas environ. Les rares fois où l'un ou l'autre de ces signes électriques est absent, sont le fait de très jeunes nouveaux-nés. Il est tout à fait exceptionnel que l'HAD ne soit pas constatée après l'âge de un mois (un seul de nos cas), et jamais après cet âge la déviation axiale droite de QRS ne fait défaut. Elle s'accompagne presque toujours d'une opposition de l'axe de T

2) Mais les tracés électrocardiographiques sont surtout intéressants par la morphologie des ventriculogrammes qui permet de dégager deux grands groupes.

a) le premier est absolument caractéristique d'une surcharge systolique majeure du VD :

- R exclusif ou q R en V1, avec amplitude de R égale ou supérieure à 30 mm, et retard de la déflexion intrinsèque en V1 ;
- nette prédominance des ondes R jusqu'en V4 ;
- repolarisation négative sur tout le précordium droit et au delà de V4 ;
- grandes ondes S en dérivations précordiales gauches, où le rapport R/S est très abaissé, au dessous de 1.

Cet aspect électrocardiographique peut être constaté de façon précoce (au 20ème jour dans l'un de nos cas), mais plus souvent, semble-t-il, il n'est constaté de façon caricaturale qu'après une évolution de quelques mois. Un tel aspect qui est celui de toutes les sténoses pulmonaires sévères, ne peut laisser aucun doute sur la nature de la malformation, et impose l'intervention chirurgicale, quel que soit le contexte clinique. Le tableau 10, où nos observations ont été classées suivant le caractère plus ou moins évocateur de l'E.C.G. donne une juste idée de la valeur diagnostique de cet examen, puisque sur 7 cas où l'aspect caractéristique de surcharge systolique majeure du VD est noté et doit à notre sens faire poser le diagnostic à tout coup, six fois, ce diagnostic fut porté avec exactitude.

Nous constatons également sur ce tableau, que, dans les 7 cas où le diagnostic devait être porté, le volume radiologique du coeur, s'il est constamment augmenté, l'est de façon variable (+ à +++), et que les signes d'auscultation comportent de souffles systoliques du 2ème EIG ou des souffles systoliques bas situés, et dans 1 seul cas, un souffle continu. C'est donc bien l'E.C.G. qui donne à ces 7 cas leur ressemblance. Cela correspond aux données recueillies dans la littérature : dans presque tous les cas où le diagnostic a été fait du vivant de l'enfant, ce fut sur des données électrocardiographiques strictement superposables à celles que nous venons d'indiquer.

b) Mais il existe un deuxième groupe de tracés électriques qui ne sont pas caractéristiques.

- Les deux éléments les plus constamment retrouvés alors sont :

- la présence d'une onde q V1, souvent égale ou supérieure à 3 mm

- surtout une évolutivité des signes électriques :
augmentation progressive de R V1, qui n'atteint cependant pas une amplitude suffisante pour être considérée comme caractéristique
disparition des ondes S en V1
apparition progressive d'une prédominance de R jusqu'en V3 ou V4.

diminution du rapport R/S en pré-cordiale gauche .

Bref, c'est l'aspect d'une HVD progressivement croissante, mais qui, au moment du décès, n'atteint pas des chiffres suffisants pour pouvoir être

placé dans le groupe des cas caractéristiques, et cela alors que, d'une part, au même âge, les enfants du premier groupe avaient un E.C.G. typique, et que d'autre part les pièces anatomiques de l'un ou l'autre groupe sont tout à fait semblables. Cette notion évolutive est cependant très importante : constater une lente progression des signes électriques chez un nourrisson cyanosé, qui a par ailleurs un gros cœur et des poumons clairs, conduit forcément à évoquer le diagnostic de sténose pulmonaire serrée. Le tableau 10 met bien ce fait en évidence : sur 10 nourrissons dont l'E.C.G. n'est pas caractéristique, 6 ayant vécu plusieurs mois (3 mois et demi à 12 mois et demi), ont eu plusieurs tracés ; une HVD manifestement croissante est constatée de façon nette dans trois cas, et de façon plus discutable dans deux autres. Les données électrocardiographiques jointes aux données cliniques et radiologiques nous paraissent suffisantes pour évoquer la sténose pulmonaire dans 4 cas qui sont précisément ceux où les données anatomiques permettent de penser qu'une valvulotomie aurait eu quelque chance de réussir. Dans trois d'ailleurs de ces quatre cas, le diagnostic fut effectivement évoqué. Il faut noter au passage que sur ces 6 cas, on rencontre trois fois un souffle continu, c'est à dire avec une fréquence beaucoup plus grande que dans le groupe des E.C.G. caractéristiques.

- Mais pour juger de cette évolutivité des signes électriques, encore faut-il que l'enfant survive quelques mois. Aussi, le groupe des nouveaux-nés décédés avant l'âge de un mois est-il particulièrement dénué de signes électrocardiographiques. Seule peut être la présence d'une onde q V1 supérieure à 3 mm peut-elle être retenue.

Au total, le groupe des E.C.G. non caractéristiques n'est pas homogène. C'est dans ces cas que, malgré leurs risques, cathétérisme et angiocardio-graphies peuvent trouver leur indication.

Mais avant d'en discuter, il nous paraît nécessaire d'évoquer les divers diagnostics que peuvent poser les sténoses orificielles sévères avec septum inter-ventriculaire intact du nourrisson, et que ces examens complémentaires seront chargés d'éliminer dans la mesure du possible.

IV. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Nous n'envisagerons pas ici la comparaison entre les formes à gros et à petit ventricule droit qui sera faite ultérieurement.

Il est superflu de vouloir discuter les diagnostics que peuvent évoquer chacun des éléments cliniques ou radiologiques pris séparément : en particulier la présence d'un souffle continu, qui a pu constituer une cause d'erreurs dans certaines observations (BRET (7)) doit au contraire être tenue désormais comme un bon élément en faveur d'une sténose sévère. La sténose orificielle pulmonaire sévère du nourrisson se manifeste par une symptomatologie d'ensemble suffisamment particulière, pour que le nombre de diagnostics pouvant être discutés soit très limité.

C'est essentiellement le diagnostic d'une cardiopathie cyanogène dès la naissance ou les tout premiers jours de la vie, rapidement mal tolérée, avec cardiomégalie précoce, et hypovascularisation pulmonaire. Dans ce cadre les problèmes posés dépendent uniquement des données électrocardiographiques.

- Lorsque l'E.C.G. est caractéristique d'une surcharge systolique majeure du VD, il est inutile d'ouvrir un chapitre diagnostique : il n'y a pas d'autre diagnostic possible que celui de sténose pulmonaire sévère.

- C'est donc lorsque l'E.C.G. n'est pas caractéristique que peuvent se discuter d'autres malformations, en nombre limité d'ailleurs.

1) La Tétrade de Fallot en premier lieu .

C'est la cardiopathie cyanogène de loin la plus fréquente, et il est logique de l'évoquer chez un enfant cyanosé à poumons clairs. Encore ne discute-t-on pas n'importe quelle Tétrade de Fallot ; en effet, dans sa forme habituelle, cette cardiopathie est initialement du moins, bien tolérée, et il est rare qu'on ait à s'en préoccuper dans les premières semaines de la vie. Pour qu'il en soit ainsi, il faut qu'il s'agisse d'une de ces formes sévères auxquelles on a donné le nom de Tétrade de Fallot extrême. Ce sont ces formes qui peuvent se manifester précocément et donner une symptomatologie fonctionnelle, en particulier des malaises répétés, tout à fait comparable à celle de la sténose sévère avec septum inter-ventriculaire intact. On conçoit bien que le diagnostic anatomique soit ici très important. En effet, si, dans les deux cas, la mauvaise tolérance de la cardiopathie conduit à envisager une intervention chirurgicale, il ne s'agit pas du même geste opératoire. Réaliser l'anastomose aorto-pulmonaire, que ce soit par le procédé de BLALOCK ou celui de POTTS, dans un cas de sténose pulmonaire avec septum inter-ventriculaire fermé aboutit toujours à une catastrophe. L'un de nos enfants (Obs 5), chez qui a été réalisée ainsi une anastomose de BLALOCK, parce qu'on avait porté à tort le diagnostic de Tétrade de Fallot, est mort dans les trois heures qui ont suivi l'intervention. Cet exemple met bien en lumière tout à la fois l'importance du diagnostic et sa difficulté possible.

En faveur d'une Tétrade de Fallot on peut retenir essentiellement :

a) des signes radiologiques : non pas tellement le volume du cœur, du moins initialement, car les Fallot extrêmes ont souvent un cœur un peu gros, et les sténoses pulmonaires n'ont pas forcément dès la naissance une énorme cardiomégalie ; mais surtout la morphologie si caractéristique du golfe profond remplaçant l'arc moyen gauche, et liée en grande partie à une dextroposition aortique, que ne comportent pas les sténoses pulmonaires à septum intact.

Dans quelques cas cependant, l'existence d'une ombre thymique importante par exemple, rend la distinction plus difficile, en venant donner au bord gauche du cœur un aspect proche de celui qu'on rencontre dans les sténoses sévères, et ne permettant pas en tout cas de l'éliminer.

b) Des signes électrocardiographiques également, et essentiellement l'absence habituelle de forte HAD, l'amplitude de l'onde P en D2 restant le plus souvent dans les limites de la normale. La morphologie de QRS dans les dérivations précordiales, par contre est souvent la même. L'amplitude de l'onde R certes ne dépasse jamais 30 mm en V1, mais elle n'est pas plus ample dans les formes non caractéristiques de sténoses pulmonaires qu'onous occupent, et l'aspect des dérivations précordiales peut être tout à fait comparable. En particulier il n'est pas rare, dans les Tétrades de Fallot graves du nourrisson, de constater une prépondérance de R jusqu'en V3 V4. Par contre, l'onde q en V1 y est peu fréquente, et si elle existe, elle ne dépasse jamais 1 mm : ceci peut constituer un élément différentiel intéressant.

On voit donc que si théoriquement la symptomatologie de ces deux malformations est bien différente, le diagnostic peut rester hésitant :

c) Il reste un élément distinctif capital : c'est l'élément évolutif. En effet au delà du 3ème mois, la Tétrade de Fallot est pratiquement éliminée devant la constatation d'une cardiomégalie croissante atteignant des proportions que n'ont jamais les Tétrologies, même extrêmes. Les cas insolubles cliniquement se limitent donc aux formes trop mal tolérées d'emblée et nécessitant une intervention chirurgicale avant l'âge de trois mois. C'est ici l'indication majeure de l'angiocardiographie.

2) Second diagnostic à discuter : la Transposition des gros vaisseaux avec sténose de l'artère pulmonaire. C'est une malformation très rare, qu'il est difficile d'affirmer sans examens complémentaires. Ce diagnostic fut évoqué dans 3 de nos cas (cf tableau 10). C'est essentiellement sur l'aspect radiologique que ce diagnostic peut être discuté : en effet la sténose pulmonaire sévère a dans la moitié des cas un pédicule étroit et presque toujours un bord gauche fortement convexe commençant haut, raccourcissant le pédicule, et donnant un aspect pouvant faire évoquer celui de certaines transpositions, où le bord gauche est constitué en grande partie par l'aorte transposée. Quant aux signes électriques, ils ne permettent pas de trancher car ils montrent dans ces cas une HVD sans caractères particuliers.

Si l'on hésite entre ces deux diagnostics, il faut là encore faire une angiocardiographie.

3) Les autres causes d'erreurs sont beaucoup plus rares.

a) la maladie d'EBSTEIN est citée par GIBSON et Coll. (24) et par JOHNSON et Coll. (32). FOWLER et Coll. (21) citent un cas où les deux affections sont associées, donnant des manifestations fonctionnelles précoces et une légère surcharge gauche à l'E.C.G. . LEGRAND (35), rapporte également un cas d'association identique.

Les principales ressemblances avec la sténose pulmonaire sévère sont les grandes ondes P constatées sur l'E.C.G. d'une part, et la cardiomégalie, tenant essentiellement à un débord droit important, conséquence l'une et l'autre de l'énorme volume occupé par la cavité auriculaire droite. Les signes de défaillance cardiaque droite sont identiques dans les deux malformations.

La maladie d'EBSTEIN se distingue théoriquement par la date d'apparition plus tardive des premières manifestations, et par l'aspect particulier des ventriculogrammes sur les dérivations précordiales, qui ont un aspect q R s assez particulier commençant généralement en V2 et pouvant atteindre parfois V6, et ceci sans signe d'HVD.

On conçoit cependant que, chez un nourrisson, la maladie d'EBSTEIN puisse être une cause d'erreur, que le cathétérisme ou l'angiographie pourraient éventuellement reconnaître.

SCHRIRE et Coll. (51) rapportent le seul cas de notre connaissance où une maladie d'EBSTEIN a été prise pour une sténose pulmonaire. Il s'agit en fait d'un cas très particulier, puisque l'implantation basse de la tricuspide s'accompagnait d'une persistance de canal artériel d'un type peu banal qui, suivant cet auteur, était la cause d'une "atrésie fonctionnelle de l'orifice pulmonaire" (celui-ci pourtant d'aspect normal ne pouvait

s'ouvrir lors de la systole, du fait de la forte pression régnant dans l'AP, et probablement aussi de la faible puissance de la contraction d'un VD réduit). Le point important est que l'angiocardiographie ne permit pas le diagnostic, car la plus grande part du liquide de contraste passa de l'OD vers les cavités gauches, le VD n'étant que faiblement rempli et de petite taille. Le cœur était volumineux, l'E.C.G. de type $q R S$ en V1 (avec une onde q de 3,5 mm) ; le diagnostic porté chez cet enfant de 8 jours fut celui d'atrésie orificielle pulmonaire ; diagnostic qui infirmèrent l'intervention et ... l'autopsie.

b) Il faut placer sur le même plan en raison de leur rareté certains cas de ventricule unique associé à une sténose pulmonaire. A deux reprises, dans le service des enfants cardiaques de Bicêtre, le diagnostic de sténose pulmonaire sévère fut évoqué (ainsi d'ailleurs que celui de transposition avec sténose pulmonaire dans un des deux cas) chez des nourrissons qui avaient en fait un ventricule unique avec des vaisseaux en position de transposition et une sténose orificielle pulmonaire.

Il est bien difficile de prévoir de telles anomalies qui donnent une cardiopathie cyanogène à poumons clairs, avec souvent un gros cœur, un bord gauche qui peut être fortement convexe si les vaisseaux sont transposés, et un E.C.G., qui, dans nos cas, montrait, sur tout le précordium droit, de grandes ondes R atteignant ou dépassant 30 mm. C'est là en fait un diagnostic d'angiocardiographie et plus souvent sans doute d'autopsie.

c) Il nous faut enfin citer deux cas très différents l'un de l'autre, qui ont été également observés à l'Hôpital de Bicêtre. Il s'agit de malformations proches parentes de celles que nous étudions ici.

- Le premier avait tous les caractères de la plus authentique sténose pulmonaire serrée. Cliniquement on trouvait un souffle continu ; radiologiquement un gros cœur et des poumons clairs ; l'E.C.G. montrait cependant une petite différence ; l'existence d'un bloc incomplet de la branche droite du type $r s R'$, mais la grande amplitude de R' en V1 (34 mm) ne laissa aucun doute sur le diagnostic. Cet enfant fut opéré ; malheureusement le chirurgien trouva une artère pulmonaire très hypoplasique et un anneau pulmonaire très petit. L'enfant mourut le lendemain de l'intervention, et la vérification montra des lésions tout fait comparables à celles que nous avons décrites au début de cette étude. Si nous ne l'avons pas consignée dans nos observations, c'est qu'il existait en plus une minime CIV, de 5 mm de diamètre environ, haut située, cernée par l'énorme hypertrophie musculaire du septum, qui l'empêchait très probablement d'être fonctionnelle.

Il est bien évident qu'un tel cas, malgré l'existence d'une CIV, n'a rien à voir avec une Tétrade de Fallot, et se rapproche davantage de nos sténoses pulmonaires sévères avec septum inter-ventriculaire intact. Cet enfant aurait-il eu un anneau pulmonaire suffisant, qu'il eût bénéficié pleinement d'une valvulotomie.

- Le second était un nouveau né, cyanosé dès la naissance, qui fut hospitalisé en insuffisance cardiaque droite, avec un trouble du rythme du type flutter auriculaire, avec une fréquence auriculaire de 400, et des ondes P géantes en V1. Le ventriculogramme montrait un BID et une HVD mais son interprétation était difficile en raison de la tachycardie. Cet enfant mourut à l'âge de 15 jours d'une méningite, et l'autopsie révéla une hypoplasie tricuspidiennne, une HVD avec cavité virtuelle, mais un orifice

pulmonaire normal. Il est bien clair que si une angiocardigraphie avait été faite chez cet enfant, le diagnostic porté aurait été celui de sténose orificielle sévère.

Ce cas a en outre un intérêt nosologique particulier. En effet, on constate ici, en l'absence de toute anomalie de l'anneau pulmonaire, des malformations tricuspidiennes et ventriculaires droites en tous points superposables à celles que nous avons rencontrées dans les sténoses orificielles pulmonaires. Il est certain que cela modifie l'interprétation de ces malformations ; on ne peut plus considérer comme toujours secondaires à une sténose orificielle primitive l'hypertrophie ventriculaire droite, la réduction extrême de la cavité, et l'hypoplasie tricuspидienne.

Mais bien entendu, il s'agit là de cas tout à fait exceptionnels, et en pratique on peut dire que dans les cas difficiles où la sténose orificielle pulmonaire est seulement un des diagnostics possibles, les deux autres malformations qui doivent être évoquées sont la Tétrade de Fallot et la Transposition des gros vaisseaux avec sténose de l'artère pulmonaire.

V. CATHETERISME ET ANGIOCARDIOGRAPHIE

L'étude des principaux diagnostics que peuvent soulever les cas difficiles, permet de dégager les indications du cathétérisme et de l'angiocardigraphie.

1) Ces indications ne sauraient se discuter dans les formes où l'E.C.G. est absolument caractéristique. C'est pourtant dans ces cas que ces deux examens ont le plus souvent été réalisés jusqu'ici. Les données de ces cathétérismes recueillies dans la littérature sont intéressantes sur le plan didactique, car elles confirment que dans tous ces cas la pression ventriculaire droite est supérieure à la pression systémique, et comprise généralement entre 120 et 180 mm de Hg. La constatation d'une telle pression à un âge aussi jeune, même en l'absence de signes fonctionnels importants, est le témoin d'une cardiopathie sévère, nécessitant un acte chirurgical d'urgence. Or l'E.C.G. suffisant à porter ce diagnostic de façon formelle dans ces cas là, il nous paraît tout à fait inutile désormais de faire courir à l'enfant un risque, fut il léger, autre que celui de l'intervention chirurgicale. Et ceci d'autant plus que l'angiographie comme le cathétérisme

- d'une part peuvent être trompeurs : le cathéter peut ne pas passer dans le ventricule droit, l'angiographie par voie veineuse n'injecte généralement pas le ventricule droit, et dans les deux cas, on aboutit au diagnostic d'atrésie tricuspидienne ;

- d'autre part, ils sont dans l'impossibilité de donner une réponse aux seuls problèmes qu'il serait utile de résoudre avant l'intervention. En effet, si l'angiocardigraphie sélective peut donner une idée approximative de la taille de la cavité ventriculaire droite, il paraît peu probable qu'elle puisse donner régulièrement sur la taille de l'anneau pulmonaire, les renseignements qu'on voudrait en attendre. Elle peut certes montrer, dans les cas les plus favorables, un léger passage du VD dans l'AP, ce qui affirme l'existence d'un gicleur. Mais dans le cas contraire, on ne peut affirmer qu'il existe une atrésie complète de l'orifice, car l'absence de passage vers l'AP peut fort bien être due au rétrécissement de la chambre de chasse, et dans ce cas le liquide de contraste file plus facilement vers l'oreillette droite que vers l'infundibulum, en raison de la pression beaucoup plus basse qui y règne : l'angiocardigraphie sélec-

de la chambre de chasse, et dans ce cas le liquide de contraste file plus facilement vers l'oreillette droite que vers l'infundibulum, en raison de la pression beaucoup plus basse qui y règne : l'angiocardigraphie sélective mettra dans ce cas en évidence une insuffisance tricuspidiennne. Certes de telles constatations sont théoriquement moins favorables qu'un passage VD-AP, mais l'intervention étant la seule chance de survie de ces enfants, ils seront de toute façon confiés au chirurgien. Il est impossible de considérer que l'angiocardigraphie, même sélective, puisse donner des arguments suffisants pour contraindre une tentative de valvulotomie.

2) Ces explorations n'étant pas sans risques (elles ont pu être responsables de décès), il est logique de ne les proposer que lorsqu'elles peuvent apporter un renseignement décisif. C'est donc lorsque l'E.C.G. n'est pas caractéristique que peut se poser le problème d'un cathétérisme ou d'une angiocardigraphie. L'un ou l'autre peuvent se discuter, ou mieux sans doute l'association des deux pour réaliser une angiocardigraphie sélective dans le VD.

a) Le cathétérisme seul n'a d'utilité que si la sonde peut être introduite dans le VD. Dans ce cas les chiffres de pression sont généralement assez élevés pour permettre d'éliminer une CIV et par conséquent une Tétrade de Fallot. Dans certains cas cependant, on peut trouver une égalité de pression entre les deux ventricules, et le cathétérisme seul peut laisser perplexe. Enfin, si la sonde ne pénètre pas dans le VD, le cathétérisme ne sera d'aucune utilité.

b) L'angiographie, ou la cinéangiographie, par voie veineuse, va injecter successivement l'OD, l'OG, le VG, l'aorte et simultanément ou un peu après l'AP ou ses branches. Dans certains cas, semble-t-il, le ventricule droit peut être discrètement opacifié ; il est alors souvent difficile de savoir par quelle voie l'AP est injectée. Dans le cas contraire, ce qui est le plus fréquent, est réalisée l'image angiographique de l'atrésie tricuspidiennne.

c) L'angiocardigraphie sélective donne les meilleures chances d'apporter un argument décisif

- l'idéal est de faire l'injection dans le VD. Dans ce cas, deux éventualités :

- ou bien on constate un passage dans l'AP
- ou bien tout le liquide reflue vers l'OD.

Dans l'un et l'autre cas sont éliminées la Tétrade de Fallot puisque du VD le produit opaque ne passe pas dans l'aorte, et la Transposition (surtout sur les clichés de profil). Bien entendu, mis à part les cas où le VD envoie manifestement un jet opaque dans l'AP, il est habituellement impossible de faire la distinction entre atrésie orificielle et sténose serrée avec gicleur de faible diamètre.

L'inconvénient de l'angiographie sélective est la nécessité de faire un cathétérisme, et la sonde peut ne pas passer dans le VD.

- On peut alors faire l'injection dans l'oreillette droite ; mais on se trouve avec les mêmes problèmes d'interprétation que posait l'angiographie par voie veineuse, avec cependant un peu plus de chance d'opacifier le VD, puisque l'injection est faite sous pression à proximité de la tricuspide.

Compte tenu des avantages et inconvénients de ces examens complémentaires, et sachant qu'ils ne sauraient constituer qu'un élément supplémentaire pour approcher du diagnostic dans les cas difficiles, leurs indications peuvent être résumées ainsi :

1) Chez l'enfant de plus de un mois, lorsque le diagnostic a pu être évoqué, mais sans pouvoir être affirmé sur l'allure évolutive du tracé électrocardiographique, et la présence d'une cardiomégalie également progressive, il est logique de proposer une angiocardioraphie sélective dans le ventricule droit ; son but essentiel sera d'éliminer formellement une Tétrade de Fallot et une Transposition, en donnant en outre une chance de montrer un passage du VD vers l'AP.

Si on ne peut réaliser qu'une injection dans l'OD, ou si l'on ne peut faire autre chose qu'une angiographie par voie veineuse, on peut considérer que la constatation d'un aspect évoquant une atrésie tricuspidiennne, par mise hors circuit du VD et imprégnation immédiate et massive des cavités gauches, à partir de l'OD, alors que radios et E.C.G. repoussent formellement ce diagnostic, doit être tenue comme un bon élément d'appoint en faveur du diagnostic de sténose pulmonaire sévère, et autorise à confier sans attendre l'enfant au chirurgien.

2) Chez le nouveau-né de moins d'un mois, les indications qui devraient être larges, sont en fait restreintes par deux facteurs :

a) beaucoup meurent dès les IO premiers jours, et sont d'emblée dans un état de détresse circulatoire telle, qu'on ne peut envisager aucun examen complémentaire.

b) les éléments cliniques radiologiques et surtout électrocardiographiques sont, dans nombre de cas, insuffisants pour que le diagnostic soit envisagé.

C'est donc seulement quand une cardiomégalie d'emblée inhabituelle, des poumons manifestement mal vascularisés, la perception d'un souffle systolique bas situé ou d'un souffle continu, avec une onde q VI anormale, que l'on pourra, en pensant à la possibilité d'une sténose pulmonaire, prendre la décision de faire une angiocardioraphie, en sachant qu'elle peut ne pas être réalisable techniquement. On peut se demander si, malgré les risques que cet examen comporte, il ne serait pas légitime de faire une angiocardioraphie, de préférence sélective, dès les tous premiers jours, chez un nourrisson cyanosé et manifestement porteur d'une cardiopathie sévère. On pourrait ainsi espérer conduire à l'intervention un petit nombre de nouveaux-nés avec quelque chance de succès, alors que l'évolution spontanée ne laissait aucun espoir appréciable de survie.

Comparaison entre les formes à gros et à petits ventricules droits.

Nous venons de décrire successivement les deux groupes qui ont été isolés après étude des pièces anatomiques. Nous avons accordé une place inégale à chacun de ces groupes, car il sont inégaux, tant par le nombre que par la symptomatologie. De l'un nous avons peu de cas, et il était facile de schématiser les principaux éléments permettant d'aboutir au diagnostic. De l'autre au contraire, nous avons un nombre de cas beaucoup plus important, et la schématisation en était plus délicate. Si les formes achevées de chaque groupe ne risquent pas d'être confondues cliniquement, certains aspects non caractéristiques des sténoses orificielles pulmonaires avec gros ventricule droit, peuvent parfaitement faire discuter une hypoplasie ventriculaire droite. Quoi d'étonnant à cela d'ailleurs, puisque notre étude anatomique nous a conduit à faire de tous ces cas un groupe commun, où l'on pouvait trouver tous les intermédiaires entre des formes extrêmes. Il nous paraît donc nécessaire de confronter ces deux catégories de sténoses orificielles sévères avec septum inter-ventriculière intact. Un certain nombre d'éléments sont communs aux deux groupes, et l'on ne saurait s'en étonner puisque, degré variable d'une même cardiopathie, les deux groupes se comportent au point de vue physiopathologique exactement de la même manière, c'est à dire comme si le VD était exclu plus ou moins complètement de la circulation ; ce sont les nuances dans le degré d'exclusion du VD qui sont responsables d'un certain nombre de différences entre les gros ventricules droits et petits ventricules droits.

I. ELEMENTS COMMUNS

Les éléments communs aux deux groupes sont ceux qui traduisent la gravité de la cardiopathie, le retentissement sur les cavités saines voisines et les mécanismes compensateurs mis en jeu.

A. La gravité de la cardiopathie

est traduite essentiellement par les signes fonctionnels : cyanose, dyspnée malaises, sur lesquels nous avons assez insisté pour ne pas avoir à y revenir. Il est clair qu'ils existent dans tous les cas à des degrés divers, et qu'ils sont un témoin fidèle de la plus ou moins bonne tolérance du nourrisson vis à vis de sa cardiopathie. Mais aussi par les signes périphériques, d'insuffisance cardiaque droite, qui sont constatés avec une grande fréquence : oedèmes et surtout hépatomégalie sensible, qui traduisent la faillite des mécanismes compensateurs.

B. Dans tous les cas également, les autres cavités cardiaques ont à supporter la surcharge considérable que provoque l'exclusion fonctionnelle du VD. La cavité la plus constamment, et surtout la plus manifestement touchée est l'OD dont la dilatation se traduit :

- radiologiquement par le débord droit de l'ombre cardiaque
- électrocardiographiquement par l'HAD, dont le meilleur signe est l'augmentation de P en D2.

C. Enfin les éléments absolument indispensables à la correction du trouble de l'hématose que provoque l'exclusion de la voie pulmonaire sont dans tous les cas :

1) l'existence d'une communication inter-auriculaire qui est plus souvent un foramen ovale perméable qu'un ostium secundum, et dont la traduction est en règle nulle, au moins sur le plan de l'E.C.G ;

2) l'existence d'une anastomose entre la circulation systémique et la circulation pulmonaire. Cette anastomose se manifeste cliniquement dans un pourcentage de cas sensiblement égal pour les deux groupes, par la perception d'un souffle continu. Celui-ci a habituellement tous les caractères du souffle de canal artériel, et en particulier son siège sous claviculaire gauche. Comme nous l'avons vu, dans la majorité des cas vérifiés, on retrouve un canal artériel perméable, et notamment chez tous les enfants qui avaient un souffle continu. Mais l'inverse n'est pas vrai : l'absence de souffle continu ne permet pas de penser que le canal est fermé. Nous n'avons jamais eu l'impression d'ailleurs que l'existence ou l'absence d'un souffle continu modifie en quoi que ce soit la durée de l'évolution. KEITH (33) signale que la disparition d'un souffle continu au cours de l'évolution est un élément de mauvais pronostic annonçant une mort prochaine. Cela est probable lorsque le souffle disparaît au bout d'un temps assez long d'évolution. Il faut d'ailleurs noter que ces canaux artériels compensateurs, alors qu'ils devraient rester largement ouverts en raison des conditions hémodynamiques particulières qui leur sont imposées sont au contraire souvent insuffisants, et que dans un tiers des cas ils sont fermés ou en voie de fermeture.

Dans la majorité des cas il nous paraît logique de penser qu'il y a relation directe entre la perméabilité du canal artériel et l'existence d'un souffle continu. Cependant CAMPBELL et Coll. (13) rapportent que le souffle continu serait en fait, dans la majorité des cas, provoqué par des anastomoses entre artères bronchiques et artères pulmonaires. Cette opinion avait déjà été soutenue par D. ROUTIER en 1940.

Quoi qu'il en soit, sauf cas exceptionnel (Obs. 20), l'insuffisance de l'anastomose aorto-pulmonaire correctrice est manifeste : l'hypovascularisation pulmonaire en est le meilleur témoin.

D. Evolution spontanée.

L'insuffisance des mécanismes compensateurs communs, CIA et canal artériel, explique que l'évolution spontanée soit la même pour les deux groupes. Le fait dominant de cette évolution est la mauvaise tolérance précoce, dont témoignent d'une part la rapidité d'apparition des signes fonctionnels et d'autre part la courte durée de l'évolution.

L'âge de la mort est cependant variable. Il faut tenir pour tout à fait exceptionnel le cas rapporté par COSTA (16) en 1930, et cité par M. ABBOTT (1), de ce jeune homme qui atteint l'âge de 20 ans ; et celui de SODI PALLARES (52) d'un enfant qui atteint l'âge de 15 ans. Ces deux cas restent en effet tout à fait isolés dans la littérature et KEITH indique que, en dehors d'eux, jamais l'évolution n'a dépassé deux ans et demi, âge extrême signalé par PECK et WILSON (46) en 1949. A l'opposé, le décès le plus précoce a été signalé par STEINER (56) en 1937, qui rapporte le cas d'un enfant mort-né.

Dans sa série de 46 cas, KEITH constate que un quart des enfants sont morts dans la première semaine de la vie, et 78 % avant la fin du 6ème mois. Nous trouvons dans nos 20 cas décédés des chiffres tout à fait semblables, puisque 14 de ces enfants (soit 70 % des cas), comportant 11 gros ventricules droits et trois petits, sont morts avant la fin du 6ème mois, et 6 seulement après (4 gros VD et 2 petits VD). La comparaison de nos deux groupes montre des différences légères :

- les 15 formes à gros VD meurent à des âges variant de 12 heures à un an ; dans cette série se trouvent tous les enfants décédés avant l'âge de 1 mois. Les 5 cas de petits VD meurent entre 1 mois et demi et 17 mois et demi. Il apparaît donc entre les deux groupes une légère différence, accordant une survie un peu plus longue dans les formes à petit ventricule droit (survie moyenne : 7 mois et demi) que dans les autres (survie moyenne : 5 mois). La cause de cette différence nous échappe totalement. L'existence ou l'absence d'un gicleur ne modifie en rien l'âge du décès. De toute manière les différences entre les deux groupes sont trop minimes pour qu'on puisse les considérer comme significatives. Le point essentiel reste que dans les trois-quarts des cas les enfants sont morts avant la fin du 6ème mois, et que ceux qui dépassent 1 an constituent des exceptions.

Cette évolution est marquée, comme nous l'avons déjà dit, par :

- l'accroissement de la cyanose et fréquemment l'apparition des malaises
- l'apparition d'une insuffisance cardiaque droite
- enfin le risque d'accidents neurologiques sévères par thrombose cérébrale ou abcès du cerveau, comme cela se voit fréquemment chez les enfants polyglobuliques.

Ces enfants meurent :

- soit brusquement au cours d'un malaise alors que rien ne le laissait prévoir,
- soit après une succession de malaises, et souvent alors en insuffisance cardiaque.
- soit au cours d'épisodes infectieux (otite, méningite, diarrhée) particulièrement fréquents chez ces enfants, et d'autant plus qu'ils se trouvent en milieu hospitalier.

La plupart des auteurs, KEITH (33), SCHRIER (51) COLLINS (15) insistent sur la possibilité d'une évolution véritablement galopante, soit dès les tout premiers jours, soit ultérieurement après une période pendant laquelle le nourrisson paraît assez bien tolérer sa cardiopathie.

On peut considérer les signes suivants comme étant d'un fâcheux pronostic à plus ou moins brève échéance :

- la cyanose croissante avec polyglobulie dépassant 7 000 000 d'hématies/mm³ qui ajoute aux risques de la cardiopathie celui d'une hémiplegie
- la survenue de malaises, quel que soit leur type, et plus particulièrement s'ils sont répétés. JOHNSON (32) insiste en particulier sur la signification fâcheuse, qu'il faut attribuer à la survenue d'une dyspnée paroxystique.
- une augmentation brusque du volume cardiaque qui répond généralement à une dilatation auriculaire droite, dont on peut penser qu'elle n'augmente soudain que parce que le sang passe plus diffi-

cilement à travers la CIA. La même cause détermine également une brusque augmentation de l'amplitude de P en D2.

- des signes d'insuffisance cardiaque droite
- une augmentation rapide des signes d'HVD
- enfin peut être la disparition d'un souffle continu

jusque là bien perçu, qui témoignerait de la fermeture d'un canal artériel compensateur (KEITH).

Il faut bien dire que la plupart de ces signes de mauvais pronostic sont souvent réunis de façon très précoce dès les premières semaines, c'est dire l'importance d'arriver au diagnostic dans les délais les plus courts, pour confier ces malades au chirurgien.

Mais dans la mesure du possible, il serait préférable de faire de diagnostic avant qu'apparaissent ces symptômes défavorables, qui ne laissent parfois pas le temps d'intervenir. Nous pensons ici essentiellement aux formes apparemment les moins sévères, qui sont également celles où le diagnostic est le plus évident : ce sont les cas où tous les signes de sténose orificielle pulmonaire sont réunis, qui peuvent être peu cyanosés, ou même pas du tout (Obs. 23), mais où le gros cœur et l'HVD patente sur l'E.C.G. doivent faire proposer l'intervention le plus tôt possible, pour éviter que ne surviennent inopinément un malaise fatal, ou une brusque aggravation qui risquerait d'entraîner la mort d'un nourrisson chez qui la valvulotomie avait les meilleures chances de succès. C'est la raison pour laquelle nombre d'auteurs parlent d'urgence chirurgicale : MUSTARD et Coll. (41) insistent, non pas sur des difficultés diagnostiques qui dans ces cas ne se sont pas posées, les enfants ayant des souffles de sténose pulmonaire évidente, mais sur le danger de ne pas considérer l'intervention comme urgente, sous prétexte que la cardiopathie est encore bien tolérée.

II. DIFFERENCES

Les différences entre les deux groupes sont liées uniquement au degré de la malformation, et ceci aux différents niveaux : orifice pulmonaire, VD et tricuspide. Ces différences peuvent être constatées cliniquement, radiologiquement et électrocardiographiquement.

A. Cliniquement :

Les signes d'auscultation paraissent bien dépendre essentiellement de la taille de la cavité ventriculaire droite.

1) On constate en effet, que jamais dans les formes à petit VD, on ne perçoit de souffle systolique maximum au deuxième EIG. Un tel souffle sténotique est l'apanage de certains cas de gros VD, rares dans notre série, plus fréquents pour certains auteurs chirurgiens, ayant eu un recrutement privilégié. La perception de ce souffle sténotique suppose deux conditions :

- l'existence d'un gicleur au centre d'un rétrécissement pulmonaire en dôme
- et une cavité ventriculaire droite suffisante, en particulier l'absence d'une sténose musculaire trop sévère de l'infundibulum pulmonaire.

2) Inversement l'absence de tout souffle systolique est exceptionnelle dans les sténoses à gros VD et très fréquente dans les formes à petits VD. L'absence de tous signes d'auscultation est indiscutablement l'apanage des cavités ventriculaires droites virtuelles, qui sont justement bien plus fréquentes lorsque le ventricule droit est hypoplasique. On peut apporter à l'appui de cette hypothèse le fait que le seul cas de notre série de 18 sténoses pulmonaires à gros VD qui n'avait pas de souffle systolique, était celui dont la cavité ventriculaire droite était la plus réduite (Obs. 19). Si bien que l'absence de souffle systolique peut être tenue comme un signe de cavité ventriculaire droite réduite à l'extrême, laissant peu de chance de réussite à une éventuelle intervention chirurgicale.

3) Entre ces deux extrêmes, la grande majorité des gros ventricules droits et certains petit VD dont la cavité n'est pas absolument virtuelle, ont un souffle systolique du 4ème - 5ème EIG. Le siège et la nature de ce souffle, le fait qu'on puisse le rencontrer dans les deux groupes, et aussi bien qu'il y ait ou non un orifice pulmonaire percé d'un gicleur, conduit à une constatation négative importante : il ne peut s'agir d'un souffle de sténose pulmonaire. Mais sa signification exacte n'est pas connue avec certitude, on en est réduit sur ce point aux hypothèses.

a) La plus communément admise est qu'il s'agit d'un souffle d'insuffisance tricuspidiennne. C'est l'explication qu'admettent SCHRIRE et Coll. (51) et MUSTARD et Coll. (41). A l'appui de cette explication, SCHRIRE décrit des lésions de la tricuspide qui ne laissent aucun doute sur la réalité de son insuffisance. Ces lésions, nous les avons également constatées dans deux cas ; mais généralement il est difficile d'affirmer à l'examen des pièces anatomiques, qu'il existait ou non une insuffisance tricuspidiennne. SCHRIRE, en insistant sur l'importance de son irradiation à la partie droite du thorax, confère au souffle systolique une originalité qu'il est le seul à avoir constatée. C'est néanmoins sur ces cas où la preuve anatomique a été apportée, qu'est fondée l'hypothèse de l'insuffisance tricuspidiennne responsable d'un souffle systolique bas situé. Car les signes habituels de cette lésion valvulaire tels qu'on les décrit, ne sont guère signalés chez le nourrisson, où ils sont d'ailleurs difficiles à rechercher. En effet le gonflement systolique des jugulaires est d'appréciation délicate, et n'a jamais été suffisamment évident pour être signalé. De même l'expansion systolique du foie, est de recherche difficile chez un nourrisson. Elle n'est jamais signalée dans nos observations, mais il faut dire aussi qu'elle n'a jamais été recherchée systématiquement. Il n'en est d'ailleurs nullement fait mention avec certitude dans la littérature. Deux auteurs parlent d'un pouls hépatique : MUSTARD qui n'en précise par le temps, et FOWLER qui, dans 7 de ses 8 cas, trouve une expansion diastolique. Dans ce dernier cas, le pouls hépatique témoigne donc d'un rétrécissement tricuspide, et non d'une insuffisance. Quoi qu'il en soit c'est certainement un symptôme à rechercher soigneusement, car sa constatation aurait une grosse valeur. Enfin PAUL et LEV (44), pensent avoir démontré l'existence de l'insuffisance tricuspidiennne par une angiographie sélective : l'injection faite dans le ventricule droit ayant montré un reflux massif dans l'oreillette droite. L'intérêt de cette observation est indéniable. On peut cependant objecter que l'injection d'un produit opaque sous forte pression directement dans un ventricule droit qui ne peut s'évacuer vers l'artère

pulmonaire, s'éloigne considérablement des conditions habituelles. La voie pulmonaire étant obstruée, le liquide opaque ne peut que refluer dans l'oreillette droite ; et il est fort possible que dans de telles conditions on crée une insuffisance tricuspidiennne jusque là inexistante. Dans deux de nos cas, où une thrombose intra-cavitaire obstruait la cavité ventriculaire droite, on entendait un souffle systolique ; par contre dans les mêmes conditions GLABOFF et Coll. (25) signalent l'absence de tout signe d'auscultation.

Quoi qu'il en soit l'hypothèse de l'insuffisance tricuspidiennne est la plus probable. Il faut en effet admettre l'existence d'une certaine circulation dans le VD pour expliquer que dans la grande majorité des cas, la cavité, si rétrécie soit-elle, reste libre. Si le sang n'y circulait pas il est probable qu'il s'y coagulerait.

b) KEITH a plutôt tendance à penser que, lorsqu'il existe un souffle systolique, il serait dû à la persistance du canal artériel. Il est possible que certains cas puissent répondre à cette explication, mais elle nous paraît inacceptable le plus souvent, puisque, lorsqu'il existe un souffle continu sous-claviculaire gauche, on perçoit presque toujours simultanément, un souffle systolique bas- situé nettement distinct.

Si bien que l'insuffisance tricuspidiennne reste malgré tout l'explication la plus raisonnable de ces souffles systoliques bas situés. C'est elle qui explique le mieux qu'ils soient beaucoup plus rares dans les formes à petits VD puisqu'elle nécessite un remplissage diastolique non négligeable de la cavité ventriculaire droite. Ainsi l'auscultation garde une certaine valeur pour distinguer les deux groupes.

B. La radiographie

Apporte des éléments bien plus importants.

1) Non pas tellement l'augmentation du volume du coeur, encore qu'il y ait une différence sensible entre les deux groupes (le rapport cardio-thoracique de l'un étant généralement supérieur à 0,6, alors qu'il dépasse très rarement ce chiffre dans l'autre) ; mais dans cette cardiomégalie, et spécialement dans le rapport cardio-thoracique, l'importance de la dilatation auriculaire droite, responsable du débord droit commun aux deux groupes, est trop grande pour qu'on puisse en tenir compte.

2) Par contre un élément permet une différenciation presque certaine entre petits et gros ventricules droits : c'est l'aspect de l'arc inférieur gauche et de la pointe du coeur.

- dans les hypoplasies ventriculaires droites, l'arc ventriculaire est peu augmenté, modérément convexe, et surtout la pointe du coeur reste proche du diaphragme.

- dans les sténoses à gros VD, le bord gauche du coeur est fortement convexe et la pointe est nettement relevée par rapport au bord inférieur de l'ombre cardiaque.

C. L'E.C.G.

est également dans la majorité des cas très différent ; non par l'aspect de l'auriculogramme, ni par l'axe de QRS (encore que des axes inférieurs

à $+ 90^\circ$ se voient plus souvent dans les hypoplasies du VD), mais essentiellement par la morphologie du ventriculogramme dans les dérivations précordiales.

- La surcharge systolique majeure du VD s'oppose à l'HVG, ou du moins à l'absence d' HVD : il ne peut être question devant cet aspect caractéristique d'hésiter entre l'un ou l'autre diagnostic.

- Mais, si dans la majorité des cas les aspects électrocardiographiques sont bien tranchés, il reste un certain nombre de cas difficiles :

- les hypoplasies ventriculaires droites voient se développer au cours de l'évolution lorsque la survie est suffisante, des signes d'HVD en V1 non-négligeables. Cependant l'amplitude de R V1 n'atteint jamais une valeur suffisante pour évoquer une sténose à gros VD.

- Ce sont surtout en fait les E.C.G. des nouveaux-nés, avant l'âge de 1 mois, qui peuvent poser des problèmes diagnostiques. Nous avons vu que dans un seul de nos cas, où un E.C.G. a pu être enregistré de façon très précoce, des signes évidents de surcharge systolique du VD ont été constatés (Obs. 6). Dans tous les autres cas, mêmes ceux qui devaient ultérieurement avoir les signes électriques les plus caractéristiques, l'E.C.G. précoce n'est pas évocateur. Dans les deux groupes le VG peut se montrer nettement prépondérant sur les tracés. Cependant un caractère différentiel nous paraît important : les gros VD ont volontiers en V1 une onde q souvent de grande amplitude (3mm ou plus), qui ne se rencontre jamais semble-t-il dans les hypoplasies ventriculaires droites. Il reste cependant quelques cas où la distinction électrocardiographique chez le tout nouveau-né est impossible : ce sont les cas où le ventriculogramme est de type r S en V1.

D. Enfin, l'angiographie et le cathétérisme

peuvent dans une certaine mesure aider à distinguer les deux groupes. Dans les cas difficiles cependant il ne faut pas en attendre à tout coup de preuve formelle. Celle-ci est donnée seulement en cas de gros VD lorsque la sonde peut pénétrer dans le VD, permettant ainsi l'injection locale de produit opaque. Mais dans le cas contraire, lorsque le cathéter ne peut être introduit dans le VD, le cathétérisme et l'angiographie n'apportent aucun argument en faveur de l'un ou l'autre diagnostic.

Au total, le diagnostic entre les deux groupes de sténoses orificielles pulmonaires sévères, avec septum inter-ventriculaire intact, est aisé dans les formes bien typiques, mais difficile dans un certain nombre de cas intermédiaires où le meilleur élément est l'évolution des signes électriques et des signes radiologiques, qui en règle générale permettent de séparer nettement l'un de l'autre des deux groupes. Quelques cas cependant font exception où la distinction est impossible (Obs. 3). De plus faire ainsi des modifications évolutives un des meilleurs éléments diagnostiques, c'est avouer l'impossibilité de reconnaître les formes à gros VD et à petits VD chez le nouveau-né. De la comparaison de ces deux groupes il ressort finalement une conclusion tout à fait comparable à celle que nous avons faite après étude des pièces anatomiques : il s'agit dans l'un et l'autre cas d'une même malformation dont il existe tous les degrés : ce sont des variations de degré qui sont responsables des variations cliniques, radiologiques et électriques que nous avons

constatées et qui font la transition entre les deux tableaux cliniques extrêmes. On peut ainsi schématiquement diviser en quatre groupes tous les cas de sténoses pulmonaires sévères que nous avons étudiés :

- 1) les sténoses pulmonaires serrées avec gicleur
- 2) les sténoses pulmonaires sévères à gros VD de traduction clinique radiologique et électrocardiographique évidente
- 3) les sténoses pulmonaires sévères à gros VD non caractéristiques
- 4) les sténoses pulmonaires sévères avec hypoplasie ventriculaire droite.

Le tableau 11 montre les faits suivants :

a) les groupes 1 et 2 ont en commun l'aspect radiologique et électrocardiographique. Ils ne diffèrent que par les caractères du souffle systolique, typiquement sténotique dans le premier cas, bas situé et probablement témoin d'une insuffisance tricuspidiennne dans le second. On peut ajouter une autre différence, celle-là beaucoup moins importante : les malades du premier groupe sont les seuls à pouvoir être exempts de cyanose pendant plusieurs mois (il en était ainsi dans l'un de nos cas opéré à 10 mois (Obs.23)) ; il est cependant justifié de classer dans notre étude des cas semblables. En effet, si l'absence de cyanose témoigne d'une hémotose satisfaisante, celle-ci ne se fait qu'au prix d'un travail considérable du muscle cardiaque, dont la traduction radiologique et électrique, qui serait alarmante chez un adulte, l'est proportionnellement bien davantage chez un nourrisson, car il faut une sténose inhabituelle pour donner de tels signes électriques aussi précocement. Et d'ailleurs l'existence d'un souffle systolique du 2ème EIG ne s'accompagne pas toujours d'une bonne tolérance fonctionnelle : dans notre observation 21, contrairement à la précédente, la cardiopathie était très mal tolérée : cyanose extrême et malaises répétés dès l'âge de six mois.

b) Le groupe 3 est celui des aspects non caractéristiques ; il a certains points communs avec les groupes voisins :

- avec le groupe 2, le souffle systolique du 4ème-5ème EIG, et presque constante, la cardiomégalie avec pointe relevée ;

- avec le groupe 4, l'absence parfois de signes d'auscultation et certains aspects électriques du nouveau-né.

C'est ce groupe qui pose tous les problèmes difficiles et dans lequel le facteur évolutif a une grosse importance. C'est celui aussi où l'angiographie sélective trouve sa meilleure indication.

c) Enfin le groupe 4, très particulier par le volume moins important du cœur, l'hypoplasie du VD, l'aspect de gros VG sur la radiographie et l'HVG électrique, a ses formes intermédiaires avec les autres groupes : en particulier certains cas s'accompagnent d'un souffle systolique bas situé.

En superposant à ces 4 groupes les données anatomiques, on peut constater qu'une telle division a une importance pratique, car elle permet de codifier les indications opératoires que nous allons maintenant étudier.

T R A I T E M E N T C H I R U R G I C A L

La valvulotomie, pratiquée pour la première fois par BROCK en 1948 (10), a ouvert la voie au traitement chirurgical de la sténose pulmonaire et a donné des résultats remarquables chez l'adulte et le grand enfant. Il était logique de vouloir tenter cette intervention dans les formes sévères de "Triade de Fallot" se manifestant chez le nourrisson ; et les premiers essais remontent presque au début de cette chirurgie, puisque POTTS et RIKER (47) en 1951, dans une série de 13 valvulotomies, rapportent 5 cas de moins d'un an, dont les deux plus jeunes ont respectivement 23 et 39 jours.

En France, BRET (6) fut le premier en 1952 à avoir réalisé une valvulotomie chez un nourrisson de 11 mois.

I. INDICATIONS OPERATOIRES

En tenant compte de la gravité particulière et constante de l'évolution de ces sténoses orificielles pulmonaires serrées, on est tenté de confier au chirurgien tous les nourrissons porteurs d'une telle malformation. C'est ce qui ressort des écrits de KEITH par exemple, s'opposant en ceci à FROMENT (22) qui considère les atrésies pulmonaires comme au-dessus de toute ressource thérapeutique. De nombreux autres auteurs font la même recommandation, en s'appuyant d'ailleurs sur des cas le plus souvent privilégiés. JOHNSON et Coll. (32) en 1952, en citant POTTS, insistent déjà sur la nécessité d'opérer.

Dans le tableau 11, où nous proposons une division en quatre groupes, correspondant à des données cliniques, radiologiques et électriques, nous avons ajouté le caractère théoriquement opérable ou non opérable des lésions anatomiques constatées dans tous les cas ayant abouti à la mort ; ce tableau permet de dégager les indications opératoires.

1) Il est clair que le groupe 4 des sténoses pulmonaires serrées avec ventricule droit hypoplasique n'est jamais justiciable d'une valvulotomie. Si une intervention doit être proposée dans ces cas, ce ne peut être qu'une anastomose cavo-pulmonaire.

2) A l'opposé, les groupes 1 et 2 où les éléments de diagnostic sont suffisamment évocateurs, et qui sont presque toujours justiciables d'une intervention, seront confiés au chirurgien pour une valvulotomie. Il faut insister encore sur la nécessité d'opérer, même si la cardiopathie apparaît bien supportée, d'urgence, sans perdre de temps à faire des explorations superflues qui n'apporteront rien de plus que la clinique. Mais il faut dire que, si les succès opératoires seront aussi nets dans l'un ou l'autre cas, les enfants du groupe 1 ont, au départ, davantage de chance de réussite. En effet, l'existence d'un souffle systolique du 2ème EIG est le témoin certain de la perméabilité de l'orifice pulmonaire, correspondant toujours à un anneau pulmonaire de taille suffisante. Dans le groupe 2 au contraire, on ne peut préjuger du diamètre de l'anneau pulmonaire ; et si dans la majorité des cas, celui-ci autorise la valvulotomie, le tableau le plus typique peut correspondre à une aplasie orificielle ne s'y prêtant nullement (Obs. 11)

3) En fait seul le groupe 3 à des indications opératoires imprécises, dans la mesure où le diagnostic y est hésitant. Dans ce cas, contrairement aux précédents, l'angiographie, de préférence sélective, doit être pratiquée, lorsqu'on pense à la possibilité d'une sténose pulmonaire, devant une cardiopathie congénitale cyanogène à gros cœur et poumons clairs, avec un E.C.G. peu explicite, mais évoluant dans le sens d'une HVD progressive, avec HAD importante. Et ici le but de l'angiographie sera essentiellement d'éliminer les cardiopathies donnant des tableaux voisins au même âge ; Tétrade de Fallot, et transposition des gros vaisseaux avec sténose de l'artère pulmonaire.

Chez le nouveau-né de quelques jours, les problèmes sont les mêmes, avec cette différence qu'il est plus difficile de penser à la sténose pulmonaire. Les meilleurs arguments sont l'onde q V1 et le gros cœur, inconstants l'un et l'autre. En fait la cardiopathie se manifeste, suivant FOWLER (21), comme une urgence des 48 premières heures de la vie. C'est l'angiographie faite systématiquement chez tout nouveau-né ayant manifestement une cardiopathie sévère qui pourrait permettre d'opérer ces enfants dans les tout premiers jours. En pratique cependant, il faut bien dire qu'on n'a souvent pas le temps matériel de réaliser cette angiographie chez un nourrisson, qui de surcroît est dans un état alarmant.

Si bien que dans ce groupe 3, un certain nombre de cas, que l'autopsie montrera opérables, n'auront pu être opérés parce que la mort est survenue trop tôt, et souvent sans que le diagnostic ait été fait. Par contre tous les autres cas doivent être opérés, en sachant que la réussite est beaucoup moins assurée que dans les deux premiers groupes. En effet, rien ne permet de distinguer les formes anatomiquement favorables des cas où l'anneau pulmonaire est aplasique, excluant tout geste chirurgical efficace. Or cette cause majeure d'échec ne peut être prévue à l'avance, même par l'angiographie. Le seul renseignement que pourrait donner cet examen dans quelques rares cas, serait de montrer une éventuelle communication entre le VD et l'AP. Mais l'absence d'injection de l'AP à partir du VD n'a aucune signification. Or dans notre expérience personnelle (cf tableau 10) sur 11 cas entrant dans le groupe 3, 6 fois la valvulotomie aurait été réalisable, mais 5 fois l'anneau pulmonaire était aplasique; Pourtant, en raison du pronostic assurément fatal à brève échéance de l'évolution spontanée, il est parfaitement admissible de proposer l'intervention, en sachant que celle-ci sera vouée à l'échec une fois sur deux au moins.

Au total, sur nos 18 cas de sténoses pulmonaires sévères à gros VD, 12 pouvaient théoriquement subir une valvulotomie avec quelques chances de succès, soit les 2/3 des cas. Cinq seulement furent opérés qui avaient un tableau clinique caractéristique, les classant dans les groupes 1 ou 2.

II. TECHNIQUES

Sans entrer dans les détails techniques de l'intervention elle-même, nous voulons simplement indiquer dans ce chapitre que deux types d'intervention sont possibles :

- la valvulotomie par voie trans-ventriculaire droite de BROCK
- la valvulotomie par voie-artérielle pulmonaire.

1) L'opération de BROCK est la première en date.

Elle a donné chez le grand enfant et l'adulte d'excellents résultats, et a été réalisée également avec succès chez le nourrisson. Jusqu'en 1956, elle fut seule utilisée. Outre les 5 cas de POTTS et RIKER (47) et celui de BRET (6) que nous avons déjà cités, on peut rapporter les 8 cas de GIBSON et Coll. (24) en 1954, les 6 cas de FOWLER et Coll. (21) en 1957, et 4 cas de COLLINS et Coll. (15) en 1959.

Cette intervention a cependant à notre sens un gros inconvénient dans ce groupe très particulier de cardiopathie du nourrisson. L'épaisseur de la paroi ventriculaire droite est souvent considérable, ce qui rend la ventriculotomie plus délicate qu'elle ne l'est habituellement, et peut offrir quelques difficultés à l'introduction du valvulotome. De plus la cavité est souvent réduite, et en particulier un degré de sténose infundibulaire musculaire important peut gêner la progression du dilatateur en direction de l'anneau pulmonaire. Enfin la taille de l'anneau pulmonaire lui-même ne peut être appréciée, et le dilatateur ou le valvulotome risquent dans ces conditions de provoquer des dégâts anatomiques irréversibles.

Parmi nos opérés, un seul (Obs. 23) fut opéré par cette technique (Dr DUBOST). Le résultat fut excellent, mais le compte-rendu opératoire fait état d'un accident sérieux, la dilatation ayant déchiré l'anneau pulmonaire sur 1/2 cm. La réparation de cette brèche fut réussie, mais dans des conditions périlleuses.

2) La valvulotomie par voie trans-artérielle pulmonaire a le gros avantage de se faire sous contrôle de la vue. La taille de l'anneau pulmonaire peut ainsi être vérifiée. Un inconvénient cependant à cette technique : elle ne permet pas d'apprécier correctement l'existence d'une sténose infundibulaire. En fait, cet inconvénient est de peu d'importance actuellement, car l'hypertrophie musculaire, qui porte essentiellement, comme nous l'ont montré les autopsies, sur l'éperon de Wolf et la bandelette ansiforme, constitue toujours une sténose musculaire sous-valvulaire de degré variable certes, mais toujours appréciable. Cette sténose musculaire, il ne paraît guère possible actuellement d'en envisager la résection systématique sur ces coeurs de nourrissons, le seul geste chirurgical possible visant seulement l'anneau pulmonaire. Dans ces conditions la voie trans-artérielle paraît préférable à la majorité des auteurs. C'est d'ailleurs l'avis général pour l'ensemble des sténoses pulmonaires :

- HANSON et Coll (28) en 1958 la préconisent, mais leur série ne comporte qu'un nourrisson de 11 mois.

- ROWE et Coll (50) également, dont l'un des opérés avait 8 mois, et 4 moins de 2 ans.

- MUSTARD et Coll. (41), dans une publication de 1960 prennent nettement parti pour la voie trans-artérielle. Sur ses 13 nourrissons opérés entre le 5ème jour et le 10ème mois, et pesant de 3,100 kg à 10,200 kg, 3 ont eu une opération de BROCK et les 10 autres, tous opérés après 1956, une valvulotomie trans-artérielle avec des résultats bien meilleurs.

- Pour notre part, 2 de nos 3 opérés eurent un abord valvulaire trans-artériel sous hypothermie modérée (31 à 33° (Dr J.P. BINET)).

Pour conclure on peut dire que dans l'ensemble la valvulotomie par voie trans-artérielle pulmonaire a la préférence des chirurgiens, malgré le risque d'arrêt cardiaque plus grand que dans la technique de BROCK.

Il faut ajouter quelques remarques :

a) Il est important d'aller vite dès que le thorax est ouvert, car la condition cardiaque se détériore rapidement chez ces nourrissons ; FOWLER insiste particulièrement sur ce point.

b) Il n'est bien entendu pas question de chercher à fermer la CIA. En effet, il s'agit le plus souvent d'un foramen ovale qui se ferme spontanément ultérieurement ; et de toute façon, il est préférable de conserver cette communication entre les deux oreillettes comme soupape de sécurité après la valvulotomie.

c) De même dans la grande majorité des cas, il sera inutile de lier le canal artériel, qui se fermera spontanément par la suite. Cependant, il serait utile qu'au cours de l'intervention le chirurgien vérifie ce canal artériel, car dans quelques rares cas un canal volumineux devra éventuellement être lié.

d) Enfin, la dernière remarque concerne plutôt le médecin : il va de soi qu'avant l'intervention un traitement digitalique et diurétique sera entrepris si besoin, pour que les conditions circulatoires soient aussi favorables que possible.

III. RESULTATS

Nous avons rassemblé dans le tableau 12, les cas que nous avons pu recueillir dans la littérature, de nourrisson porteurs de sténose orificielle pulmonaire sévère avec septum interventriculaire intact, et opérés avant l'âge de un an.

	<u>OPERES</u>	<u>SUCCES OPERATOIRES</u>	<u>DECES OPERATOIRES OU POST-OPERATOIRES PRECOCES</u>
POTTS	5	5	-
BRET	1	1	-
GIBSON	8	8	-
FOWLER	6	2	4
KEITH	8	3	5
ROWE	2 (?)	2 (?)	-
MOSS	1	1	-
HOSIER	2	2	-
HANSON	1	1	-
COLLINS	4	4	-
MUSTARD	13	12	1
OBSERVATIONS PERSONNELLES	5	3	2
	-----	-----	-----
TOTAL	56	44	12

TABLEAU 12

Ce tableau montre que les cas français sont rares, encore que la voie ait été tracée par BRET dès 1952.

Si l'on considère les chiffres donnés par ce tableau on peut constater que, sur 56 cas opérés, 44 sont des succès (soit 78 %), et 12 sont décédés au cours de l'intervention ou dans les suites immédiates (soit 22%). Mais un fait est surtout frappant ; c'est l'absence de concordance entre les pourcentages respectifs de succès et d'échecs opératoires selon les auteurs. On s'étonne de trouver des variations dans le pourcentage de décès opératoires allant de 0 % (GIBSON) à 60 ou 66 % (KEITH et FOWLER). S'il fallait tenir un compte-absolu de tels chiffres, on aurait vite fait de soupçonner de maladresse certains chirurgiens. En fait, ce tableau n'est donné qu'à titre indicatif. Le seul chiffre global qu'on puisse retenir est celui des 56 opérations pratiquées, consignées dans la littérature. Ce chiffre est très certainement inférieur à la réalité, car de nombreux cas n'ont probablement pas été publiés. Pour interpréter les autres chiffres, il faut d'ailleurs considérer les faits suivants :

1) toutes les séries, fort courtes (puisque la plus importante ne comprend que 13 cas), que nous faisons figurer ici, ne sont pas superposables. Les observations de GIBSON et Coll. (24), et celles de MOSS et

Coll. (40) par exemple se classent toutes dans ce que nous avons appelé le groupe 1, c'est à dire les sténoses pulmonaires comportant un gicleur perméable, capable de déterminer un souffle sténotique au 2ème EIG. Il est bien évident que dans ces conditions le pronostic d'ensemble de ces cas privilégiés est excellent. Il en est de même dans toutes les séries où la mortalité opératoire est pratiquement nulle. Dès lors que le diagnostic sera fait plus souvent, à un stade plus précoce, dans des formes non caractéristiques, classées dans le groupe 3, les tentatives de valvulotomie seront gravées d'une lourde mortalité. C'est d'ailleurs l'opinion de KEITH qui, pour sa part a 5 échecs opératoires sur 8 tentatives chirurgicales.

2) Bien souvent les cas de nourrissons opérés sont présentés dans une statistique plus ou moins importante, comportant des sténoses pulmonaires chez des sujets de tout âge. Aucune mention spéciale n'est faite des cas opérés avant l'âge de 1 an, et la mortalité est donnée globalement, sans qu'on sache si elle comporte ou non des nourrissons. Il en est ainsi dans les publications de POTTS (47), BRET (6), et GIBSON (24).

3) Dans tous les cas précédents, où les séries présentées ne sont pas comparables, et dans de nombreux autres cas, aucun détail n'est donné sur l'évolution post-opératoire. De nombreuses publications font état de succès sans qu'on sache combien de temps après l'intervention l'enfant a été suivi. Il est bien probable que dans ces observations, le recul ne devait pas être très important. Nous ne pouvons de toute façon pas les utiliser pour étudier le pronostic lointain de ces valvulotomies pulmonaires du nourrisson.

Seul MUSTARD et Coll. (41) rapportent les suites plus ou moins lointaines de leurs 11 succès.

4) Enfin, le succès opératoire ne paraît absolument pas dépendre de l'âge du nourrisson. Il ne semble pas plus risqué d'opérer le nouveau-né que le nourrisson de quelques mois : les deux succès de FOWLER sont les deux plus jeunes opérés de sa série (âgés respectivement de 4 et 26 jours).

A. LES ECHECS OPERATOIRES

Par échec opératoire nous entendons les nourrissons morts sur la table d'opération, ou dans les suites immédiates de l'intervention.

1) Sur nos 5 cas opérés nous avons eu à déplorer 2 décès opératoires.

a) Observation 11 : C. R. O. du 15- 5 - 1961 (Dr BINET)

Hypothermie à 33° - Sternotomie médiane.

Gros coeur cyanosé - pas de thrill sur la pulmonaire, pas d'oeuf.

Prise de pressions : VD : 100 mm/ Hg (la cavité ventriculaire droite est difficile à trouver) AP : 10 mm/ Hg

Préparation et dissection de la V.C.S. et V.C.I. Un lac est passé autour du Theile.

Clampage des veines caves. - ouverture de l'AP. Il existe vraisemblablement une sténose orificielle complète de l'AP avec atrésie orificielle. En effet on ne distingue pas de commissure, et l'on résèque la totalité de ce que l'on pense être l'orifice pulmonaire. Une pince introduite dans le VD montre une cavité petite.

Durée 5 minutes. Clampage de l' AP et suture de l'artériotomie.

Bradycardie - arrêt cardiaque - massage inefficace. Arrêt cardiaque total,

malgré 30 minutes de massage, après injection de 15 mg d'adrénaline, calcium. Impossible de faire repartir le coeur.

L'autopsie a confirmé qu'il s'agissait d'une aplasie de l'anneau pulmonaire lequel ne mesurait pas plus de 2 mm de diamètre. En raison de cette aplasie le ciseau du chirurgien avait entamé la paroi musculaire de l'infundibulum, enfin la cavité ventriculaire droite était obstruée par un caillot blanc organisé.

Il y avait donc deux causes d'échec : l'aplasie de l'anneau pulmonaire, et la thrombose intra-cavitaire.

b) Observation 14 : C.R.O. du 14.8.1962 (Dr AIGUEPERSE)

Hypothermie à 31° - Sternotomie médiane.

On fait une artériotomie pulmonaire. La sténose est un gicleur typique, punctiforme.

On le fend largement aux ciseaux. Le nouvel orifice est de calibre très satisfaisant.

L'arrêt a duré 3 minutes, à 31°.

Malheureusement après confection du surjet fermant l'AP, au moment où l'on enlève le clamp sur celle-ci, le coeur qui était bien reparti s'arrête brutalement. Aucune cause n'est trouvée à cet arrêt cardiaque si ce n'est une IVD aigue. Après presque une heure de massage, le VG bat, mais le VD reste inerte. On cesse toute manoeuvre.

L'autopsie a confirmé la bonne qualité du geste chirurgical, puisque l'orifice pulmonaire a été ouvert jusqu'à l'anneau. Tel qu'il était l'orifice était très large et certainement insuffisant, car le ciseau n'ayant pas suivi la ligne des commissures, les valvules n'avaient pas pris une forme normale en nid de pigeon.

De plus la chambre de remplissage du VD était d'un volume suffisant, la cavité infundibulaire était réduite à un mince défilé, en raison de l'énorme hypertrophie des parois (éperon de Wolf, bandelette ansiforme). Dans ce cas la mort opératoire est donc survenue après qu'eût été réalisée une valvulotomie excellente sur le plan technique. Mais l'autopsie montrant une sténose musculaire infundibulaire très importante, il est possible que celle-ci soit responsable de l'IVD aiguë qui s'est produite, et a entraîné l'arrêt cardiaque irréversible. Il est probable d'ailleurs que, même en supposant que l'enfant ait survécu à l'intervention, le cap des premiers jours aurait été particulièrement difficile à passer.

2) On voit sur le tableau 12 que KEITH (5 cas sur 8), FOWLER (4 cas sur 6) et MUSTARD (1 cas sur 13) font état d'échecs opératoires chez le nourrisson. Mais seuls les deux derniers donnent quelques détails.

a) Le décès rapporté par MUSTARD est survenu au cours d'une valvulotomie trans-ventriculaire. L'autopsie a montré l'existence d'une sténose valvulaire, mais aussi infundibulaire. De plus la valvulotomie avait perforé la paroi.

b) Les 4 décès de FOWLER comportent :

- un arrêt cardiaque irréversible au cours de l'intervention

- 3 morts post-opératoires précoces, dont 1 mort subite au 2ème jour, et deux inondations trachéales par des vomissements quelques heures après la fin de l'intervention.

3) On peut donc conclure que les causes d'échecs opératoires sont les suivantes :

a) des causes anatomiques d'abord tenant à la malformation elle-même, sur lesquelles GREENWOLD (27) a insisté, et prouvées par nos constatations nécropsiques :

- l'aplasie de l'anneau pulmonaire est la plus importante : elle interdit toute tentative de valvulotomie, sous peine d'entraîner une déchirure myocardique ;

- la sténose musculaire liée à l'énorme hypertrophie ventriculaire droite et en particulier infundibulaire est d'une grande fréquence. Elle constitue indiscutablement, dans les cas où la valvulotomie est parfaitement réalisable, la cause majeure de morts opératoires ou post-opératoires précoces, en provoquant une IVD aiguë, (comme cela est arrivé dans notre observation 14) ;

- plus rarement le comblement de la cavité ventriculaire droite par un thrombus que nous avons constaté à deux reprises dont une fois chez un opéré (Obs. 11). GLABOFF (25) fut le premier à rapporter un cas semblable. Dans son observation il n'y avait aucun souffle systolique, et il est possible que son absence, lorsque le tableau clinique est par ailleurs complet, ou plus encore sa disparition, doivent faire soupçonner avant l'intervention cette éventualité.

b) La déchirure d'un anneau pulmonaire de bonne taille par le dilatateur ou le valvulotome dans la technique de BROCK, accident qui est survenu dans notre observation 23 et qui s'est bien terminé, mais qui aurait pu être fatal.

c) L'arrêt cardiaque est particulièrement à craindre en raison du type même des malformations, mais aussi parcequ'on intervient sur un cœur anoxique depuis la naissance, et de plus considérablement hypertrophié.

Peut-on tenter de remédier à ces risques d'échecs qui sont graves, car, intervenir sur un cas anatomiquement défavorable, c'est à tout coup provoquer la mort de l'enfant. On n'a jamais, jusqu'ici, signalé de cas ayant retrouvé après l'intervention une condition circulatoire identique à celle qui existait auparavant, ce qui théoriquement peut se concevoir, si on réalise une valvulotomie sur un bon anneau pulmonaire, mais qu'il existe une sténose musculaire infranchissable sous-jacente. De même, l'incision d'un anneau pulmonaire aplasique devrait donner le même résultat ; or on ne signale que des morts opératoires ou des succès avec amélioration clinique franche.

Le seul remède à la sténose infundibulaire serait, bien entendu, la résection d'une parcelle myocardique pour élargir l'infundibulum. Sans doute la chose est-elle réalisable, et le jour où elle pourra se faire couramment, il faudra l'associer systématiquement à la valvulotomie.

Pour l'instant on ne peut que proposer de toujours utiliser la voie trans-artérielle pour voir le diamètre de l'anneau pulmonaire. Si celui-ci est trop petit, il faut refermer sans tenter la valvulotomie.

A moins qu'on ne puisse faire une anastomose cavo-pulmonaire ; mais les résultats de cette dernière chez le nourrisson sont jusqu'ici fort médiocres. (Elle a été réalisée dans notre observation 16, et s'est terminée par la mort de l'enfant).

B. LES SUCCES OPERATOIRES

Trois de nos cinq opérés ont survécu à l'intervention, et tiré un grand bénéfice de la valvulotomie, puisque tous sont encore vivants.

1) Comptes-rendus opératoires et évolutions post-opératoires de nos trois CRS.

a) OBS 21. PE..... Dulcinia

Intervention décidée à l'âge de six mois et demi, devant la répétition de malaises graves mettant à tous moments la vie de l'enfant en danger, et le développement d'une insuffisance cardiaque importante (foie atteignant l'ombilic).

CRO du 23.2.61 (Dr BINET)

L'enfant a un petit billot sous la colonne, et est en légère proclive. Hypothermie très progressive jusqu'à 31° - Sternotomie verticale à la scie électrique - Incision verticale du péricarde. Suspension par trois "stay" de chaque côté. Cœur cyanosé mais se contractant efficacement - gros cœur et en particulier gros cœur droit. Il n'existe pas d'oeuf proprement dit. Le thrill est perçu très modéré, en arrière du tronc de la pulmonaire - Dissection VCS et VCI. Un lac est passé sous le double pédicule aortique et pulmonaire. Il existe vraisemblablement une CIA assez large, mais il n'est pas pratiqué de toucher auriculaire. Clampage des VCS et VCI. On trouve une sténose valvulaire en gicleur. L'orifice pulmonaire est microscopique admettant une tête d'épingle. On l'ouvre au ciseau en bivalve jusqu'à l'anneau. Pas de fermeture de la CIA. Fermeture de l'artériotomie pulmonaire. Les mouvements cardiaques, un instant faibles, reprennent rapidement. Fermeture habituelle sur deux drains.

Les pressions prises dans le VD et l'AP sont ininterprétables, car mal enregistrées.

Les suites opératoires immédiates sont troublées par une insuffisance cardiaque droite le lendemain avec encombrement important. Cet état alarmant régresse en 48 heures sous l'influence du traitement médical. Autre complication post-opératoire : un emphysème généralisé à partir de l'orifice du drain, disparaissant rapidement sous l'action d'un traitement hormonal.

- 15 jours après l'intervention, on pouvait constater une amélioration très importante : disparition des malaises, régression spectaculaire de la cyanose qui n'apparaît plus au repos, et ceci bien que la polyglobulie soit inchangée ; disparition des signes d'insuffisance cardiaque. Le souffle systolique est pratiquement identique à celui qui était perçu avant l'intervention : maximum au 2ème EIG, d'intensité moyenne (2/6) ; on n'entend pas de souffle diastolique. L'E.C.G est déjà très modifié : l'axe de QRS est passé de + 170° à + 120°, et l'amplitude de RVI, encore très anormale, a cependant beaucoup diminué, puisque de 54 mm avant l'intervention elle est tombée à 32 mm. Seule l'ombre cardiaque n'a pas évolué dans le sens d'une amélioration, puisqu'elle est au contraire légèrement augmentée. Par contre la vascularisation pulmonaire paraît maintenant normale.

- A sa sortie de l'hôpital, un mois et demi après l'intervention, l'amélioration s'est confirmée, l'enfant a pris du poids (1 Kg) s'est éveillé, sourit, s'amuse et tient presque assise ; la polyglobulie a nettement diminué, et le volume cardiaque également.

Cette enfant est actuellement régulièrement suivie en consultation externe : elle a été revue 5 mois, 12 mois et 18 mois après l'intervention. Les données principales de l'examen à ces différentes époques ont été rassemblées dans le tableau 13. On peut constater que l'amélioration a été progressive. On peut noter en particulier qu'à partir du 5ème mois suivant l'intervention, le chiffre des hématies par mm³ était normal, et qu'au 12ème mois la cyanose avait complètement disparu, même à l'effort et aux cris. Pendant cette première année suivant la valvulotomie on a pu constater une diminution du rapport cardio-thoracique de 0,63 à 0,52, et ceci sans diminution importante du diamètre transversal du coeur ; surtout une spectaculaire diminution d'amplitude de l'onde R en V1, passant de 54 mm à 8 mm.

Toutefois il faut noter que les E.C.G faits 12 mois et 18 mois après l'intervention sont strictement superposables : l'amélioration électrique semble s'être arrêtée.

Parallèlement, pendant cette période de 18 mois, le développement psychomoteur s'est fait normalement : à l'âge de 2 ans elle était devenue une belle enfant de poids et de taille sensiblement normaux pour l'âge (12,400 Kg et 83 cm), gaie, courant normalement et commençant à parler.

b) OBS 22 ME..... Francis

Intervention décidée à l'âge de 7 mois et demi devant l'augmentation progressive de volume du coeur et des signes de surcharges systoliques du VD à l'E.C.G, et surtout la survenue d'une hémiplegie droite probablement liée à une thrombose cérébrale, conséquence d'une polyglobulie croissante.

CRO du 7.8.61 (Dr BINET)

Hypothermie modérée à 32° - petit malade en position dorsale, tête haute et de côté - Sternotomie médiane. Ouverture du péricarde, un peu de liquide péricardique. Coeur cyanosé.

- Belle AP avec oeuf de dimension modérée.

- La palpation de l'orifice pulmonaire ne permet pas de sentir de gicleur ; pas de thrill.

- Un petit thrill au niveau de la branche gauche de la pulmonaire.

Une CIA certaine repérée par la palpation transauriculaire, de 1cm x 1cm environ.

Prise de pression : VD : 120/₀⁰

Deux lacs sont passés au niveau de la VCS et de la VCI - un lac autour de l'aorte et de l'AP. Clampage VCS et VCI.

Ouverture de la pulmonaire : très peu de reflux venant de l'APG, mais arrivée de sang rouge venant probablement d'un canal artériel. Un clamp est placé cependant à ce niveau, en aval de l'artériotomie. L'orifice pulmonaire est très spécial. Il ne vient pas de sang du VD lors des contractions cardiaques. Il semble bien s'agir d'une sténose complète, où persistent sur les bords les traces des commissures.

Ouverture en son milieu en bivalve jusqu'à l'anneau de dimension normale pour un enfant de son âge. Un petit dilatateur est ensuite introduit, ouvrant les valves néoformées jusqu'à l'anneau.

Fermeture de l'artériotomie. On lache les lacs. Reprise des battements cardiaques tout de suite satisfaisants. Très gros thrill au niveau de l'AP.

Prises de pressions : VD : $70 \frac{0}{10}$

AP : 25/10

Les suites immédiates sont troublées par la survenue le deuxième jour d'une IVD qui va durer une semaine, se manifestant en particulier le 7^{ème} jour, par une prise de poids de 400 gr en 24 heures, et par une hépatomégalie douloureuse. Cette IVD disparaît sous l'action du traitement diurétique et digitalique pour ne plus reparaitre. On doit signaler par ailleurs un érysipèle de la cicatrice, qui fut facilement jugulé par les antibiotiques.

- 3 semaines après l'intervention, l'amélioration de l'enfant est remarquable. La cyanose n'apparaît plus qu'aux cris, ce qui va de pair avec une baisse sensible du chiffre des hématies (5.580.000, au lieu de 6.800.000). Il n'y a plus aucun signe d'insuffisance cardiaque. Le souffle continu de canal artériel est toujours entendu ; mais le signe d'auscultation le plus remarquable est l'apparition d'un souffle systolique du 2^{ème} E.I.G qui vient remplacer le souffle systolique du 4^{ème} E.I.G précédemment entendu. D'autre part, faisant suite au souffle systolique, on entend une composante diastolique qui paraît distincte de souffle du canal artériel. L'ombre cardiaque n'a pas changé ; par contre la vascularisation pulmonaire est nettement plus importante qu'avant l'intervention. L'E.C.G révèle deux modifications : une déviation de l'axe de QRS passant de $+ 150^\circ$ à $+ 100^\circ$ (et ceci avait été noté dès le 5^{ème} jour) ; et l'apparition d'un BID de type r s R' avec une amplitude de R' en V1 de 32 mm, témoignant d'une forte HVD.

- Après sa sortie de l'hôpital cet enfant a été suivi en consultation externe et revu 5 mois et demi et 12 mois et demi après l'intervention. Le tableau 13 montre le caractère très progressif, mais continu de l'amélioration pendant cette première année suivant la valvulotomie. Le chiffre des hématies est devenu normal depuis le 5^{ème} mois. Lors du dernier examen la cyanose a totalement disparu. Le souffle systolique du 2^{ème} EIG apparu après l'intervention reste d'intensité modérée (2/6) ; il est suivi d'une composante diastolique très faible dont l'interprétation demeure difficile. Par contre le souffle continu sous-claviculaire gauche a disparu, ce qui fait penser que le canal artériel est maintenant fermé. Le rapport cardio-thoracique est passé de 0,70 à 0,60, et ceci surtout par nette diminution du débord droit. Les poumons sont bien vascularisés. L'E.C.G montre la persistance du BID de type r s R', mais la diminution d'amplitude de l'onde R' (passant de 32 mm à 10 mm) témoigne de la diminution considérable de l'HVD. Par contre l'HAD électrique demeure la même. Enfin, à l'âge de 20 mois, lors de la dernière consultation, cet enfant a un développement psycho-moteur relativement satisfaisant. Il pèse 10 Kg et mesure 80 cm, se tient debout. Malheureusement les séquelles d'hémiplégie droite constituent un lourd handicap ; un appareillage sera nécessaire pour redresser le pied droit en valgus gênant la marche. L'enfant mobilise son bras droit, mais ne peut se servir de sa main. Les séquelles

neurologiques viennent donc assombrir le pronostic d'un avenir qui n'aurait pas existé sans la valvulotomie.

c) OBS 23 VI..... Laurent

Intervention décidée à l'âge de 10 mois et demi devant la cardiomégalie et la progression des signes électriques de surcharge systolique majeure du VD, et ceci malgré la bonne tolérance apparente de la cardiopathie, en particulier l'absence de cyanose.

CRO du 14.12.61 (Dr DUBOST)

Sténose pulmonaire serrée avec hypertension ventriculaire droite à 160 mm HG.

Gros cœur ; à l'E.C.G, signes droits majeurs.

On décide chez ce nourrisson de pratiquer une opération de BROCK transventriculaire en normothermie.

Sternotomie médiane verticale : à l'ouverture du péricarde, le cœur est très globuleux, développé surtout aux dépens du VD. La pulmonaire et surtout son anneau, sont d'un petit calibre et siège d'un thrill très vibrant. Un fil en U est passé sur la partie basse du VD, dans la lumière duquel une petite incision ventriculaire est pratiquée au bistouri : un hystéromètre est introduit en direction de la pulmonaire ; son extrémité franchit la sténose à frottement et l'on a quelques craintes quant à l'introduction du dilatateur pulmonaire qui sera vraisemblablement de calibre trop important. Cette crainte est vérifiée aussitôt le dilatateur engagé dans le ventricule : sa pointe vient buter contre le dôme valvulaire sans pouvoir le franchir. On est obligé d'exercer une pression très forte sur le talon de l'appareil pour le faire rentrer dans l'artère pulmonaire. A la suite de cette manœuvre on constate : que l'anneau pulmonaire est déchiré sur 1/2 cm environ : il s'ensuit une hémorragie importante et la réparation de cette brèche est effectuée dans des conditions assez périlleuses par 3 sutures fines à la soie.

Après les manœuvres de réanimation nécessitées par cet accident et devant l'imprécis où l'on se trouve de la qualité obtenue, on décide, alors que la TA a retrouvé son niveau antérieur, d'introduire à nouveau le dilatateur dans la sténose : il passe alors facilement, est ouvert prudemment et détermine un craquement sans conséquence fâcheuse pour l'anneau pulmonaire.

Le dilatateur est retiré et le fil d'attente placé sur le ventricule serré. Les pressions indiquent dans le VD 80 mmHg pour 20 mmHg dans l'AP : il y a donc la preuve d'un résultat acceptable qui va contribuer à soulager le cœur droit de cet enfant et lui permettre d'attendre un développement corporel suffisant compatible avec une réintervention, conduite cette fois-ci sous contrôle de la vue, pour obtenir une ouverture complète et définitive de l'appareil valvulaire pulmonaire.

Bonne hémostase. Paroi fermée selon la technique habituelle sur deux drains, l'un transpleural droit, l'autre aspiratif rétro-sternal supérieur.

Les suites immédiates sont difficiles, compliquées par un encombrement pulmonaire avec cyanose, cédant au bout de quelques jours au traitement médical (oxygène, cortancyl, gardénal, antibiotiques).

- 3 semaines après l'intervention l'état général de l'enfant est excellent l'amélioration porte sur :

- les signes d'auscultation : le souffle systolique du 2ème EIG

est beaucoup moins intense (2/6 au lieu de 5/6), et le frémissement systolique qui l'accompagnait a disparu. Le deuxième bruit paraît normal au foyer pulmonaire, alors qu'il n'était pas perçu avant l'intervention. Il n'y a pas de souffle diastolique.

- le rapport cardio-thoracique qui passe de 0,65 à 0,60, et la vascularisation pulmonaire qui est devenue normale.

Par contre les signes électrocardiographiques sont inhabituels. Si l'axe de QRS est passé de $+180^\circ$ à $+150^\circ$, on note par contre une augmentation d'amplitude de l'onde P en D2, et surtout la constitution d'un bloc de la branche droite de type q R en V1, de morphologie tout à fait semblable au ventriculogramme constaté dans la même dérivation avant l'intervention ; il en diffère seulement par un net empâtement du sommet de l'onde R, provoquant une augmentation de la durée de QRS qui passe de 0,07 à 0,09 seconde, tandis que le retard d'apparition de la DI passe de 0,06 à 0,08 seconde.

- Cet enfant est suivi régulièrement en consultation externe. Il a été revu 3 mois et 6 mois et demi après l'intervention. Son état est toujours très satisfaisant, son développement psychomoteur excellent, et l'amélioration clinique et radiologique se poursuit, puisque, lors du dernier examen, il avait 17 mois, pesait 11,840 Kg, et mesurait 79 cm (soit un gain de 2,340 Kg et de 4 cm en six mois). Le souffle systolique du deuxième EIG avait encore diminué (1/6 au lieu de 2/6 ème) ; il était suivi d'un B2 normal. Le rapport cardio-thoracique est tombé de 0,65 avant l'intervention à 0,58 trois mois après ; la dernière radioscopie concluait à un volume cardiaque sensiblement normal. Par contre les signes électrocardiographiques restent inchangés depuis l'intervention, indiquant une HAD et un bloc de branche droit de type q R en V1, l'amplitude de R restant identique (13 mm).

2) Nos trois succès opératoires sont groupés dans le tableau 13 ; il montre l'évolution des différents signes qui nous ont paru importants pour juger les résultats opératoires. Nous étudierons ces différents éléments en les confrontant avec les quelques données que nous avons pu recueillir dans la littérature et qui sont peu nombreuses, puisque seul MUSTARD parle de ses résultats éloignés.

a) Les suites immédiates.

Mis à part les cas de FOWLER qui sont morts, deux fois d'inondation trachéale par des vomissements, et une fois de mort subite, 48 heures après l'intervention, nous n'avons pas trouvé mentionnées dans la littérature les graves difficultés qui suivirent la valvulotomie dans nos trois cas. Il s'est agit chaque fois d'insuffisance cardiaque avec cyanose d'apparition soudaine, qui heureusement réagit bien au traitement médical et ne reparut plus. La cause exacte de ces défaillances cardiaques droites n'est pas claire ; mais il est certain que le brusque afflux de sang dans l'artère pulmonaire modifie considérablement les conditions circulatoires qui existaient auparavant. Il y a indiscutablement après la valvulotomie un cap de plusieurs jours qu'il faut franchir, et il semble que les enfants qui passent la première semaine aient de grandes chances d'être très améliorés.

b) Les suites éloignées

MUSTARD, sans donner le détail de ses douze succès opératoires, leur at-

tribue un recul allant de deux semaines à six ans.

Notre recul est moins important, puisqu'il est respectivement de 18 mois, 12 Mois et 6 mois, suffisant cependant pour avoir une idée sur la manière dont se fait l'évolution à distance.

1° Certaines modifications sont précoces, se manifestant de façon évidente, dès les deux ou trois premières semaines suivant l'intervention : ce sont essentiellement des signes cliniques :

- la cyanose disparaît ou devient très légère, n'apparaissant qu'après les cris, dans la majorité des cas (9 fois sur 11 chez MUSTARD et dans nos deux cas cyanosés) ;

- les malaises disparaissent totalement ;

- les signes d'insuffisance cardiaque, une fois passé le cap difficile de la première semaine, ne sont plus constatés ; en particulier le foie n'est plus palpé ;

- l'auscultation, pour MUSTARD reste inchangée après l'intervention, et ceci que le souffle systolique soit maximum au 2ème ou au 4ème EIG. Pour notre part, nous considérons que l'auscultation se modifie au contraire souvent après valvulotomie.

Certes, s'il existait un souffle continu de canal artériel avant l'intervention, il n'y a aucune raison pour qu'il disparaisse : nous en avons un exemple dans notre observation 22.

Mais les autres signes d'auscultation, à moins de conclure à l'inefficacité de l'acte opératoire doivent se modifier. Les souffles systoliques sténotiques du 2ème EIG doivent diminuer d'intensité, puisqu'ils sont provoqués par la sténose et qu'on la supprime, ou que du moins on en diminue le degré. Dans notre observation 23, le souffle systolique est passé d'une très forte intensité (5/6) à une intensité modérée (2/6). Parallèlement, et témoignant bien de la libération au moins partielle du barrage de la voie pulmonaire, le frémissement a disparu. HANSON et Coll (28) ont constaté de telles modifications chez des sujets plus âgés, et en ont fait l'étude phonocardiographique. Ce changement d'intensité est évidemment plus difficile à constater lorsque le souffle était déjà modéré avant l'intervention (Obs 21). Tout à fait logique également est la constatation que nous avons faite dans l'observation 22 de la disparition d'un souffle systolique du 4ème EIG et de son remplacement par un souffle sténotique du 2ème EIG, d'intensité modérée (2/6). Cela implique qu'il n'y avait avant l'acte chirurgical aucun passage du VD dans l'AP, et semble bien prouver du même coup que le souffle systolique bas situé traduisait une insuffisance tricuspide. Il est cependant parfaitement concevable que, en raison d'une valvulotomie insuffisante ou de l'importance d'une sténose musculaire sous-valvulaire constituée par l'hypertrophie infundibulaire, l'insuffisance tricuspide persiste encore, au moins provisoirement, après l'intervention, et de ce fait on peut admettre la persistance d'un souffle systolique bas situé dans certains cas. Enfin, dernières modifications possibles des signes d'auscultation : l'apparition d'un souffle diastolique au foyer pulmonaire témoignant d'une insuffisance pulmonaire. Celle-ci est discutable dans un de nos cas. Elle n'est jamais signalée par MUSTARD, mais il est probable

qu'elle doive être fréquente, si l'on en croit nos constatations anatomiques (Obs 14). HANSON et Coll (28) et HOSIER et Coll (30) ont constaté de ces souffles diastoliques après valvulotomie, chez des sujets plus âgés, avec une fréquence non négligeable (respectivement dans 10 cas sur 25 et 15 cas sur 69). Ils ne leur accordent d'ailleurs aucun caractère de gravité, considérant que la fuite reste toujours minime. Quant à l'éventuelle apparition d'un 2ème bruit au foyer pulmonaire, nous l'avons constaté une fois de façon assez nette (Obs 23), mais les variations considérables dans la perception du B2 pulmonaire au cours de ces sténoses ou atrésies valvulaires, du fait de la transmission fréquente et parfois très intense du bruit aortique, incitent à la prudence dans l'interprétation de ce signe d'auscultation.

- Contrairement aux signes cliniques, les signes radiologiques ne sont pas modifiés de façon précoce. Il est cependant noté dans nos trois observations, une nette augmentation de la vascularisation pulmonaire, qui, lorsqu'elle est constatée de façon indiscutable, constitue une excellente preuve de la réussite chirurgicale. Quant au volume cardiaque, il est rare qu'il ait diminué de façon précoce (Obs 23). Le plus souvent, ou bien il est demeuré le même, ou bien même il augmente. HOSIER et Coll (30) constatent que seuls les cas où la dilatation prédomine peuvent donner une régression précoce de la cardiomégalie, et que 4 fois sur 5 chez les enfants de moins de deux ans, le coeur augmente de volume à la 3ème semaine. Il en fut ainsi dans un de nos cas (Obs 21) ; il semble bien qu'ici il s'agissait d'une réaction péricardique post-opératoire, puisqu'elle ne s'accompagnait d'aucun signe alarmant et régressa assez rapidement. Il ne semble pas que cette augmentation précoce du volume cardiaque ait forcément la signification péjorative que lui accorde BROCK (11)

- Les modifications électrocardiographiques apparaissent assez précocement. Dans nos trois cas on a constaté une déviation de l'axe de QRS, qui tout en restant anormalement droit, vient se situer 30 à 50 degrés plus à gauche qu'avant l'intervention ; et ceci dès le 5ème jour dans l'observation 22. De son côté l'amplitude de RV1 diminue assez vite, passant de 54 mm à 32 mm dans l'observation 21. Cependant, cette diminution est impossible à apprécier lorsqu'est apparu un BBD. Or cette constatation, nous la faisons dans deux de nos cas. Ceux-ci sont d'ailleurs un peu différents. Dans l'un (Obs 23), la déchirure de l'anneau pulmonaire provoquée par le passage en force du dilatateur et les manoeuvres nécessaires pour réparer cet accident, peuvent être directement en cause, et avoir provoqué une lésion de la branche droite du faisceau de His, encore que sa morphologie q R s'explique mal ainsi. Il faut peut-être rapprocher malgré tout ce cas du suivant (Obs 22) où le BID, de type r s R' en V1 ne s'explique sûrement pas par une lésion de la branche droite. HANSON (28) pense que ce BID traduit, soit l'HVD au niveau de la chambre d'éjection, soit, ce qui paraît plus plausible, une surcharge diastolique du VD. Celle-ci pourrait être liée à l'inversion du shunt au niveau de la CIA, à une insuffisance pulmonaire, ou peut-être, plus simplement, à l'augmentation du remplissage ventriculaire droit faisant suite à la levée de l'obstacle valvulaire.

Les modifications précoces correspondent dans l'ensemble, et pour les plus frappantes d'entre elles, à une brusque amélioration de la condition cir-

culatoire et de l'hématose.

2° Les modifications tardives, correspondent au contraire essentiellement à l'évolution de l'hypertrophie musculaire du VD. Ce seront donc essentiellement des variations radiologiques et électrocardiographiques.

- En effet, les signes cliniques varient assez peu après la spectaculaire amélioration initiale. Certes, la cyanose peut disparaître complètement au bout de plusieurs mois, comme nous l'avons constaté dans deux de nos cas (Obs 21-22). Mais les souffles se modifient peu : le souffle de sténose reste généralement semblable à ce qu'il était dès les premiers jours suivant l'intervention. Par contre il est possible de voir disparaître un souffle continu pré-existant (Obs 22), ce qui traduit très certainement la fermeture spontanée du canal artériel. La meilleure preuve clinique de la constance de l'amélioration est le bon développement psycho-moteur de ces enfants, dont les premières acquisitions étaient généralement retardées avant l'intervention. Le poids, la taille, suivent une évolution normale (Cf tableau 13). Ces enfants vont marcher, et il y a là un test important du succès obtenu ; si l'enfant peut marcher, jouer et courir sans qu'apparaissent ni dyspnée, ni cyanose.

- Un excellent signe de l'amélioration est la baisse progressive du chiffre des hématies, qui, dans nos deux cas où existait une polyglobulie, est redevenu normal vers le 5ème mois après la valvulotomie.

- Radiologiquement, le meilleur signe est la diminution du rapport cardio-thoracique, que nous constatons dans nos trois cas. Cependant, si la modification dans ces trois cas est sensiblement du même ordre de grandeur, sa cause tient dans un cas (Obs 21) essentiellement à la croissance du thorax, alors que le volume cardiaque lui-même s'est peu modifié, et dans les deux autres cas au contraire (Obs 22 et 23) à une diminution sensible du volume cardiaque lui-même. Avec HOSIER (30), qui étudie l'évolution de 69 valvulotomies, dont 2 seulement ont moins de un an, on peut envisager trois possibilités.

Dans les meilleurs cas, le volume du coeur diminue jusqu'à des valeurs normales, puis coeur et thorax grandissent normalement et parallèlement.

Dans une deuxième éventualité, également assez favorable, le coeur diminue, mais peu, puis reste d'un volume constant pendant un temps variable qui peut atteindre deux ou trois ans, et durant lequel le thorax grandit, si bien que le rapport cardio-thoracique diminue également et retrouve une valeur normale.

Enfin, dernière éventualité, le coeur diminue à peine ou pas du tout pendant les premiers six mois, puis il suit la croissance du thorax, si bien que le rapport cardio-thoracique reste stable, mais à une valeur définitivement anormale. Il s'agit là des plus mauvais résultats. Le rapport cardio-thoracique est donc bien le meilleur élément pour juger de la diminution du volume cardiaque, puisqu'il tient compte de la croissance. On peut considérer que le bénéfice maximum a été obtenu lorsque le rapport cardio-thoracique ne varie plus depuis au moins six mois, et on ne peut guère parler de stabilisation avant deux ans d'évolution. En effet, la diminution initiale du volume cardiaque lui-même peut être trompeur ; il

est parfois assez spectaculaire, mais c'est toujours en raison d'une importante régression du débord droit, liée à l'affaissement de l'OD. Or la dilatation de l'OD n'a pas de signification pronostique ; ce qui compte c'est la diminution de l'HVD, dont dépend l'évolution à distance du rapport cardio-thoracique.

- Les modifications électrocardiographiques portent essentiellement sur l'amplitude de R VI. En effet, si nous avons noté dans tous les cas une diminution précoce de la déviation axiale droite, nous ne pouvons guère en faire un signe de valeur absolue : en effet, dans un de nos cas (Obs 21) l'axe de QRS 18 mois après la valvulotomie reste à 120° , valeur notée dès le 15ème jour. Dans les deux autres cas, l'axe de QRS devient rapidement indéterminé en raison d'un isodiphasisme dans toutes les dérivations périphériques. Nous n'avons par ailleurs nulle part trouvé trace des variations de l'axe électrique dans la littérature. La régression de R VI est au contraire signalée par MUSTARD comme un élément constant mais progressif, demandant au moins six mois. Pour notre part, nous ne pouvons appuyer notre expérience que sur deux cas ; le troisième en effet, (Obs 23) ne peut être pris en considération en raison d'un BBD d'interprétation difficile et dont l'aspect reste immuable six mois après l'intervention. Dans les deux autres cas au contraire l'amélioration électrocardiographique est spectaculaire. Dans l'observation 21 la diminution de l'amplitude de R VI est remarquable, puisque de 54 mm elle passe à 8 mm au bout d'un an. L'OBS 22 est tout aussi remarquable, malgré la présence d'un BID de type rs R', l'onde R' passant de 32 mm à 10 mm en un an également. Il semble que ce soit là le meilleur critère d'amélioration allant toujours de pair avec une diminution de l'onde S dans les dérivations précordiales gauches, et bien entendu, d'une élévation du rapport R/S en V6. Toutefois il faut remarquer que si l'amplitude de R diminue en VI, elle n'en témoigne pas moins encore, du moins dans l'obs. 21, d'une HVD persistante. De plus, il est d'autres critères d'HVD qui dans nos cas paraissent peu influencés par l'intervention : la déflexion intrinsèque reste retardée en VI, même en l'absence de BBD ; les troubles de la repolarisation sont peu modifiés dans les dérivations précordiales, même 18 après la valvulotomie (Obs 21). MUSTARD indique que ses deux plus jeunes opérés qui avaient moins d'un mois n'avaient aucune modification de l'E.C.G. 6 mois après l'intervention. Dans les deux cas les tracés continuaient à montrer un axe normal ($+30^\circ$ et $+60^\circ$) et une HVG. Il est évident que les conditions hémodynamiques ne deviennent pas parfaites dès que la valvulotomie a été réalisée. Or les signes électriques sont un reflet assez fidèle des pressions.

- Constat - La baisse de la pression ventriculaire droite est évidemment le meilleur critère de l'efficacité du geste chirurgical. Dans deux de nos cas les pressions ont pu être enregistrées au cours de l'intervention avant et après valvulotomie.

- Observation 22 : la pression systolique du VD passe de 120 mm de Hg à 70. Après valvulotomie on constate un gradient de 45 mm de Hg entre VD et AP.

- Observation 23 : la pression systolique du VD passe de 160 à 80 mm de Hg avec un gradient VD-AP de 60 mm de Hg. COLLINS (15), chez quatre nourrissons opérés entre 2 et 5 mois, paraît avoir obtenu des chutes de pression plus spectaculaires, puisqu'il indique que dans un cas la pression ventriculaire droite tomba après la valvulotomie de 240 à 45 mm de Hg.

MUSTARD rapporte 8 cathétérismes pré-opératoires donnant une pression systolique ventriculaire droite de 140 mm de Hg (extrêmes : 125 et 165 mm de Hg) ; et 9 cathétérismes post-opératoires (dont 7 déjà cathétérisés : avant) donnant une pression ventriculaire droite systolique moyenne de 51 mm de Hg (extrêmes : 27 et 80 mm de Hg).

Ces cas sont intéressants car, bien que ne mentionnant pas combien de temps après l'intervention furent réalisés ces cathétérismes, c'est le seul auteur à avoir fait une étude hémodynamique chez le nourrisson après valvulotomie. Au cours de ces 9 cathétérismes post-opératoires, il ne réussit que 5 fois à monter la sonde dans l'AP : les 5 fois il constate un gradient VD - AP très discret, puisque ne dépassant pas 30 mm de Hg (24 mm de Hg en moyenne). Ces données manométriques, per ou post-opératoires sont dans l'ensemble concordantes : la valvulotomie détermine une chute de pression dans la cavité ventriculaire droite, parfois considérable, et toujours appréciable puisque la plus forte pression notée après valvulotomie ne dépasse pas 80 mm de Hg. Mais dans la majorité des cas, la pression reste supérieure aux valeurs normales. Or ce qui compte en fait, c'est le niveau de pression auquel on est arrivé, bien plus que l'importance de la chute de pression obtenue. Il existe de plus un gradient ventriculo-pulmonaire non négligeable, puisqu'il atteint dans nos cas 45 et 60 mm de Hg. Certes, MUSTARD dans les 5 cas où la sonde est montée dans l'AP a constaté au contraire un gradient minime, mais il est probable que dans ses 4 autres cas où l'orifice pulmonaire n'a pu être franchi, le gradient était plus important. L'existence d'un gradient VD AP peut d'ailleurs s'expliquer aussi bien par une insuffisance d'ouverture de la valvule, que par l'existence d'une sténose infundibulaire musculaire sous-jacente. Nous manquons de données manométriques à distance de l'intervention. Nous ne disposons que des données cliniques, radiologiques et électrocardiographiques, pour juger de la qualité de l'amélioration ; ces données sont heureusement proportionnelles à l'amélioration des conditions de pression. Or cette qualité d'amélioration devient avec le temps l'élément dominant du pronostic : quel va être l'avenir de ces enfants ?

Aucune statistique n'a un recul suffisant pour répondre à cette question. Le cas le plus longtemps observé par MUSTARD (6ans), après une bonne amélioration, a dû être réopéré en raison d'une aggravation secondaire. On ne peut guère déduire de ce seul cas que tous les autres nécessiteront ultérieurement une nouvelle intervention chirurgicale. Le pronostic lointain paraît être sous la dépendance de deux facteurs : la qualité du myocarde ventriculaire droit hypertrophié, et spécialement de l'infundibulum d'une part, et d'autre part la valeur de l'orifice pulmonaire.

1) - La qualité du myocarde ventriculaire droit et le degré de régression de l'hypertrophie musculaire sont imprévisibles. Il est constant que cette hypertrophie musculaire régresse : la preuve en est apportée par la diminution du rapport cardio-thoracique et de l'amplitude de R VI. ROWE et Coll. (50) considèrent que cette régression peut se faire très tardivement. Mais le degré de régression est probablement très variable. Nous avons l'impression dans notre observation 2I que les signes électriques se sont stabilisés après la première année, alors que le tracé témoigne de la persistance d'une nette HVD. SOULIE et Coll. (54) chez des sujets plus âgés (9 valvulotomie chez des sujets de 9 à 2I ans) et par conséquent dans les cas moins sévères que les nôtres, constataient en 1952 que I cas seulement sur 9 voyait une disparition complète de l'HVD. Cela lui semblait venir à l'appui de l'opinion de D. ROUTIER (49), selon lequel les "épaississements pariétaux" seraient liés à un vice d'architecture des différentes couches myocardiques ventriculaires. Cette opinion nous paraît particulièrement importante. Elle semble étayée par les constatations anatomiques que nous avons faites d'hypertrophie ventriculaire droite majeure avec réduction extrême de la cavité en l'absence de toute sténose de la voie pulmonaire. Elle rejoint également l'opinion de BROCK (II), qui estime que les altérations du myocarde, rigide et fibreux, sont la cause des hypertrophies persistantes. Il est donc à craindre qu'un mauvais myocarde soit la cause d'HVD résiduelle et d'une aggravation secondaire.

2) - L'orifice pulmonaire lui même pourrait être la cause d'une aggravation secondaire :

- soit qu'une valvulotomie insuffisante laisse persister une sténose telle qu'elle nécessite ultérieurement une réintervention,

- soit que se produise une re-sténose comme HANSON (23) en signale la possibilité.

- soit enfin, que cet orifice initialement anormal ne soit pas capable d'augmenter son diamètre normalement avec l'âge, ce qui pourrait provoquer une sténose secondaire.

Tout ceci ne constitue que des hypothèses. Mais il est bien certain que l'avenir des nourrissons ayant subi avec succès une valvulotomie peut être attendu avec quelque appréhension. Il est très probable qu'un certain nombre d'entre eux devront être réopérés. Il ne s'agit actuellement que de suppositions, et cela ne doit pas empêcher d'affirmer que la sténose orificielle pulmonaire sévère avec septum inter-ventriculaire intact du nourrisson constitue une indication formelle à la valvulotomie, qui, malgré une lourde mortalité, donne à ces enfants leur seule chance de survie.

R E S U M E

La sténose orificielle pulmonaire avec septum inter-ventriculaire intact se manifeste rarement dès les premières années de la vie. Pour qu'il en soit ainsi, il faut qu'il s'agisse de sténose particulièrement serrée ou d'atrésie orificielle pulmonaire, qui réalisent alors un tableau de cardiopathie cyanogène très grave, aboutissant à la mort dans la grande majorité des cas avant la fin de la première année, et souvent même dès les premiers jours. Or, parmi les cardiopathies cyanogènes se manifestant dès la naissance et responsables de mort précoce, la sténose pulmonaire sévère est la seule à pouvoir bénéficier parfois d'une intervention chirurgicale capable de transformer radicalement le pronostic.

Cinq valvulotomies réalisées chez les nourrissons de moins d'un an, dont 3 furent suivies d'un remarquable succès, ont inspiré ce travail, dont le but est de permettre, dans l'avenir, de confier aux chirurgiens, le plus précocement possible, la majorité de ces sténoses sévères opérables.

Outre ces trois cas nous avons étudié 20 observations de nourrissons porteurs de sténose orificielle pulmonaire sévère ou d'atrésie orificielle, suivies et vérifiées anatomiquement dans le service des Enfants Cardiaques de l'Hôpital PARROT-BICETRE, dans le but de définir

- Les conditions anatomiques nécessaires à la réalisation d'une valvulotomie,
- Les éléments permettant de porter le diagnostic de sténose pulmonaire sévère avec septum inter-ventriculaire intact,
- Les indications opératoires.

I. L'EXA-MEN DES PIÈCES ANATOMIQUES montre que la sténose orificielle pulmonaire extrêmement serrée (ou l'atrésie) s'accompagne presque toujours d'une hypertrophie ventriculaire droite considérable et d'anomalies tricuspidiennes ; l'ensemble réalisant une exclusion totale ou relative du VD impose au sang un trajet très anormal pour gagner les poumons, trajet qui assimile, au point de vue physiopathologique, les formes sévères de sténose pulmonaire à certaines formes d'atrésie tricuspidiennne, et qui utilise les cavités gauches et l'aorte pour relier l'OD à l'AP.

A) Un tel circuit nécessite à la fois l'existence d'une CIA et la persistance d'un canal artériel perméable (ou une circulation bronchique dilatée) La durée et les conditions de survie dépendent essentiellement de ces deux éléments, et d'abord de la taille de la CIA.

1° Nous constatons que les survies les plus longues coïncident avec l'existence d'une CIA vraie, qui existait dans 1/3 des cas. Dans les deux autres tiers le passage OD - OG se fait à travers un Foramen ovale forcé, dont le trajet en chicane paraît assurer un moins bon débit. Plus la CIA sera petite, plus le passage OD - OG sera difficile et plus l'OD sera dilatée.

2° Quant au canal artériel il est le plus souvent perméable mais d'un calibre réduit, et dans 1/3 des cas il est absent, fermé ou en voie de fermeture. Dans ces cas, il y a généralement un gicleur au sommet du dôme

orificiel pulmonaire. Si bien que dans l'ensemble les mécanismes correcteurs sont insuffisants, ce qui explique la courte durée de l'évolution.

B) Les malformations, orificielle pulmonaire, ventriculaire droite et Tricuspidienne, sont, bien entendu, responsables du trouble physiopathologique, mais leur degré ne joue aucun rôle dans la durée de l'évolution. Par contre de l'importance de ces malformations dépend la réussite d'une valvulotomie.

Trois conditions sont nécessaires pour que l'intervention soit possible.

1° Le diamètre de l'anneau pulmonaire doit être suffisant (5 mm) et le rapport orifice aortique/orifice pulmonaire ne doit pas dépasser 2. Chaque fois que ces conditions sont remplies, la morphologie même du rétrécissement se prête à la chirurgie, la fusion des valvules sigmoïdes réalisant un dôme facile à inciser ; quant à l'existence ou l'absence de gicleur au centre de ce dôme, elle n'a aucune importance pratique : la valvulotomie est réalisable dans tous les cas (ce qui justifie pleinement que nous ayons associé dans cette étude les termes de sténose et d'atrésie).

2° La cavité ventriculaire droite doit être suffisante

3° La tricuspide ne doit pas être trop rétrécie par l'hypertrophie voisine.

Ces trois conditions se sont trouvées réunies 9 fois sur 20 autopsies. Dans les 11 autres cas les causes d'inopérabilité s'associent de façon variable. Le plus souvent l'anneau pulmonaire est aplasique, mais dans quelques cas la contre indication opératoire vient de la cavité VD et de la tricuspide, alors que l'anneau pulmonaire est suffisant.

Tous les intermédiaires sont ainsi réalisés entre les formes les plus simples de sténoses serrées, que seul le diamètre minime de l'orifice (1 à 2 mm) sépare des formes mieux tolérées, et les formes extrêmes de la malformation associant une aplasie orificielle pulmonaire, une sténose tricuspidienne et une hypoplasie ventriculaire droite (petit ventricule droit à parois épaisses et cavité virtuelle).

II L'ETUDE CLINIQUE vient corroborer les constatations anatomiques.

A) Un certain nombre d'éléments cliniques ou paracliniques peuvent être constatés dans tous les cas, quel que soit le degré de la malformation causale ; ce sont les signes traduisant :

1° La gravité de la cardiopathie

- signes fonctionnels aux premiers rangs desquels se placent la cyanose et les malaises,
- signes périphériques d'insuffisance cardiaque droite et surtout l'hépatomégalie parfois pulsatile,
- enfin rapidité de l'évolution spontanée et décès précoce avant l'âge de un an dans 95% des cas.

2° Le retentissement sur les cavités voisines et essentiellement sur l'OD, dont la dilatation se traduit ;

- radiologiquement, par le débord droit de l'ombre cardiaque
- et sur l'E.C.G par l'hypertrophie auriculaire droite dont le meilleur signe est l'augmentation d'amplitude de l'onde P en D2.

3° Plus inconstamment la présence d'un canal artériel perméable, dont le souffle continu est entendu dans un tiers des cas environ. L'insuffisance de la correction réalisée par ce canal artériel est attestée radiologiquement par l'hypovascularisation pulmonaire et cliniquement par la mauvaise tolérance (il est tout à fait exceptionnel de constater une hypervascularisation pulmonaire, conséquence d'un canal à gros débit).

Il s'agit en somme, dès les premiers jours de la vie, d'une cardiopathie cyanogène, rapidement mal tolérée, à poumons clairs et avec HAD.

B) D'autres symptômes dépendent directement de l'importance des malformations de l'orifice pulmonaire ou du VD. Ils vont permettre d'essayer de distinguer les formes opérables de celles où tout acte chirurgical visant l'anneau pulmonaire serait voué à l'échec.

1° Il est des cas manifestement inopérables : anatomiquement ils correspondent aux VD hypoplasiques à paroi épaisse et cavité virtuelle accompagnant le plus souvent mais non obligatoirement un anneau pulmonaire aplasique ; cliniquement ils réalisent un tableau assez caractéristique :

a) L'auscultation paraît normale dans plus de la moitié des cas. Ailleurs, on entend un souffle continu et parfois un souffle systolique doux maximum au 4ème - 5ème EIG, au bord gauche du sternum.

b) La radio, outre le débord droit, montre un coeur peu ou pas augmenté de volume et surtout un arc inférieur gauche légèrement convexe à pointe tendant à plonger dans le diaphragme.

c) L'E.C.G outre l'HAD montre un A QRS normal ou dévié à droite et surtout des signes d'HVG modérée mais certaine avec cependant une activité électrique du VD non négligeable, ce qui, associé à l'absence de déviation axiale gauche, permet d'éliminer une atrésie tricuspидienne.

Nous avons constaté un tel aspect dans 5 cas.

2° A l'opposé certains cas seront confiés au chirurgien sans attendre sur la constatation de signes E.C.G caractéristiques.

a) L'E.C.G, outre l'HAD et la déviation axiale droite (au delà de $+100^\circ$) a en dérivations précordiales, un aspect de surcharge systolique majeure du VD qui ne peut tromper : aspect qR ou R exclusif en VI et souvent V4, avec onde RVI égale ou supérieure à 30 mm, repolarisation négative au-delà de V4, et grandes ondes S dans les dérivations précordiales gauches.

b) L'image radiologique est également caractéristique, puisqu'il s'agit d'un très gros coeur avec non seulement débord droit mais aussi augmentation considérable de l'arc inférieur gauche, dont la morphologie est très particulière : partant très haut du pédicule aortique, il est fortement convexe, masquant le plus souvent l'arc moyen et englobant une pointe qui est toujours nettement relevée par rapport au bord inférieur de l'ombre cardiaque.

Nous avons constaté une telle association radiologique et électrocardiographique dans 7 cas.

c) Seule l'auscultation permet de distinguer dans ces formes caractéristiques deux groupes :

- Dans certains de ces cas on perçoit un souffle systolique de sténose pulmonaire, maximum au 2^{ème} E.I.G : ces cas correspondent à la présence d'un gicleur percé au centre du dôme valvulaire pulmonaire. Certains de ces nourrissons peuvent ne pas être cyanosés (Obs 23) et semblent tolérer assez bien leur cardiopathie ; l'indication opératoire est ici portée sur les caractères alarmants de l'E.C.G. D'ailleurs l'existence d'un SS du 2^{ème} E.I.G ne s'accompagne pas forcément d'une bonne tolérance (Obs 21). Il est par contre le garant d'un anneau pulmonaire de taille suffisante pour réaliser une valvulotomie.

Nous avons deux cas de ce type, mais il est rencontré beaucoup plus souvent par certains auteurs.

- Dans tous les autres cas le souffle systolique est maximum au 4^{ème} - 5^{ème} E.I.G, au bord gauche du sternum, n'a aucun caractère sténotique, et correspond probablement à une insuffisance tricuspидienne. Il ne permet aucunement de prévoir l'absence de gicleur.

Dans de tels cas il s'agit presque toujours de formes théoriquement opérables. Sur nos 5 cas cependant l'un d'eux qui avait comme les autres un E.C.G tout à fait caractéristique, comportait une aplasie de l'anneau pulmonaire.

La seule différence entre ces deux groupes reconnue par l'auscultation, est donc d'ordre pronostique, quelques formes inopérables se glissant dans le 2^{ème} groupe. Ceci ne doit pas empêcher de confier tous ces nourrissons au chirurgien sans prendre le risque d'explorations inutiles.

3° Entre ces deux types extrêmes se situent les cas difficiles qui anatomiquement répondent une fois sur deux à des lésions accessibles à la valvulotomie :

a - Passé le premier mois le diagnostic repose essentiellement sur des signes d'évolution rapide de l'image radiologique et de l'E.C.G.

- Cliniquement ces nourrissons ont pratiquement tous un souffle systolique bas situé, en tous points identiques à celui du groupe précédent.

- Radiologiquement le volume et la morphologie de l'ombre cardiaque prennent progressivement un aspect caractéristique.

- L'E.C.G évolue dans le sens d'une HVD, mais sans que l'amplitude de RV1 devienne suffisante pour permettre d'éliminer certaines autres malformations : Tétrade de Fallot extrême et transposition avec sténose de l'artère pulmonaire.

L'évolutivité des symptômes permet cependant d'évoquer le diagnostic, et c'est ici la meilleure indication de l'angiographie. Dans la mesure du possible il faut réaliser l'injection dans le V.D : on peut ainsi éliminer les cardiopathies voisines. Il ne faut pas trop compter avoir d'autres précisions mais cela suffit à faire opérer l'enfant. Si l'injection ne peut-être faite dans le VD, l'angiographie montrera généralement un aspect d'atrésie tricuspидienne : cette constatation, alors que l'E.C.G est formellement contre ce diagnostic, doit être tenu comme un bon élément en faveur de la sténose pulmonaire sévère.

b - Avant le premier mois, le nouveau-né pose le maximum de problèmes diagnostiques ; on peut pourtant retenir comme élément d'orientation

l'existence d'une onde QVI $\geq$ 3 mm. Mais en fait le seul moyen de reconnaître dans les premiers jours une sténose pulmonaire sévère à septum interventriculaire intact, serait de réaliser systématiquement chez tout nouveau-né porteur d'une cardiopathie cyanogène manifestement sévère une angiographie sélective dans le VD.

Une telle attitude serait justifiée du fait de l'extrême gravité de ces sténoses pulmonaires sévères du nouveau-né, dont beaucoup meurent dès les premiers jours de la vie alors qu'une valvulotomie aurait été anatomiquement réalisable une fois sur deux.

III. TRAITEMENT CHIRURGICAL

Dans l'état actuel de la chirurgie du nourrisson, la meilleure technique semble la valvulotomie par voie transartérielle pulmonaire réalisée sous hypothermie.

Nous avons recueilli dans la littérature une cinquantaine de cas de valvulotomie réalisée chez des nourrissons avant l'âge de 1 an, et nous rapportons 5 cas personnels dont 3 succès.

1° Les causes d'échec sont étudiées : une d'elle est particulièrement importante, c'est la sténose musculaire infundibulaire. Elle est probablement responsable des morts opératoires dans les cas où la valvulotomie était très réalisable. Elle est probablement aussi la cause des défaillances cardiaques droites qui paraissent fréquentes dans les suites opératoires immédiates. Il faut espérer que les chirurgiens pourront bientôt s'attaquer à cet obstacle. L'appréciation des risques opératoires est difficile, les courtes statistiques publiées ne concernant pas des groupes homogènes, mais ils sont certainement importants.

2° Les succès sont par contre encourageants, nous en présentons trois avec un recul de 18 mois, 12 mois et 6 mois. A l'amélioration fonctionnelle précoce s'ajoute très progressivement la régression des signes radiologiques et électriques. Cette régression est très lente et prolongée ; elle ne paraît cependant pas devoir être totale, et l'on attend avec une certaine appréhension l'avenir lointain de ces enfants.

La valvulotomie constitue malgré tout une intervention dont il faut faire profiter le plus grand nombre possible de sténoses pulmonaires sévères du nourrisson, et de préférence sans attendre l'apparition des signes d'intolérance.

L'extrême gravité de l'évolution spontanée justifie pleinement qu'on prenne le maximum de risque.

C O N C L U S I O N S

A la suite du succès de trois valvulotomies pulmonaires sur cinq tentées chez des nourrissons de moins d'un an, l'étude de l'ensemble des observations de sténoses orificielles pulmonaires sévères avec septum inter-ventriculaire intact, recueillies dans le service des Enfants Cardiaques de l'Hôpital PARROT-BICETRE, a été faite : elle comporte 23 cas (y compris les trois succès opératoires).

A) L'étude anatomique de vingt cas a permis de constater que :

1° Les sténoses sévères se comportent au point de vue physiopathologique comme des atrésies tricuspidiennes, nécessitant l'existence d'une CIA et la persistance du canal artériel, dont dépendent la durée et la qualité de la survie.

2° L'importance de la malformation elle-même est des plus variable touchant à des degrés divers l'orifice pulmonaire, le ventricule droit et la tricuspide. Trois conditions anatomiques sont nécessaires à la réalisation d'une valvulotomie avec quelque chance de succès :

- a) le diamètre de l'anneau pulmonaire doit être suffisant (mais peu importe que l'orifice pulmonaire soit ou non perforé d'un gicleur)
- b) la cavité ventriculaire droite doit être assez large
- c) et la tricuspide non rétrécie.

Ces trois conditions sont remplies dans la moitié des cas environ.

B) Cliniquement, il s'agit d'une cardiopathie cyanogène sévère, à poumons clairs, dont l'évolution spontanée ne dépasse qu'exceptionnellement un an. Il est possible de distinguer :

1° Des formes à petits V.D qui ne sont jamais opérables, et donnent un tableau clinique assez évocateur.

2° Des formes à gros VD qui doivent au contraire être systématiquement confiées au chirurgien, car les conditions anatomiques se prêtent dans 50 à 70% des cas à la valvulotomie.

a) parfois la clinique et surtout l'E.C.G, témoin de la surcharge systolique majeure du VD, sont très caractéristiques ; l'enfant sera alors opéré sans attendre.

b) ailleurs il n'en est pas de même, et l'angiographie trouve alors sa meilleure indication pour éliminer des malformations donnant des tableaux voisins (Tétrade de FALLOT et transposition avec sténose de l'A.P).

L'utilité de réaliser l'angiographie dès les premiers jours de la vie chez les nouveaux-nés porteurs de cardiopathie manifestement sévères est discutée.

C) Enfin après avoir étudié les raisons des échecs chirurgicaux et surtout leur fréquence qui paraît grande (certainement de l'ordre de 30 à 50%), les succès de la valvulotomie sont étudiés avec un recul de six à dix-huit mois dans nos trois observations, et dans celles qui ont pu être recueillies dans la littérature. Ils sont suffisamment spectaculaires pour que cette unique chance de survie soit donnée dans la mesure du possible à tous les nourrissons porteurs de sténose orificielle pulmonaire sévère avec septum inter-ventriculaire intact.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur J. LENEGRE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

Tableau 3

Noms	Age du décès	Dilatation de l'O.D.	Epaisseur de l'O.D.	C.I.A.		Dilatation de l'O.G.	Canal perméable
				type	taille		
7 BUSC...	12 heures	+++	2 mm.	PFO	5 x 5	0	+
10 RICH... Pascal	2 jours	+	1 mm 1/2	PFO	10 x 5	0	en voie de fermeture
13 FIN... Joëlle	3 jours	++	1 mm 1/2	PFO	5 x 5	0	+++
4 PART... Marie Ange	13 jours	+	2 mm.	PFO	3 x 3	0	+
12 MAR... Maurence	1 mois	+	2 mm.	PFO	10 x 6	+	en voie de fermeture
20 LAC... Bruno	1 mois 1/2	+	1 mm 1/2	OS + PFO	3 x 4 6 x 3	+	+
9 MIN... Gilles	3 mois 1/2	++	< 1 mm.	PFO	10 x 5	0	+
6 MAG... Catherine	4 mois 1/2	+++	< 1 mm.	PFO	10 x 5	±	en voie de fermeture
17 DUC... Marie Line	4 mois 1/2	++	?	PFO	10 x 6	0	+
14 DAM... Philippe	5 mois	++	2 à 3 mm.	PFO	5 x 3	0	Fermé
5 HEN... Alain	5 mois 1/2	+++	2 à 3 mm.	PFO	5 x 5	0	Fermé
8 MEU... Bruno	5 mois 1/2	++	2 mm.	PFO	10 x 5	0	Fermé
3 DAQ... Sylvie	6 mois	+++	1 mm.	OS	5 x 5	+	+
1 GAI... Marino	9 mois	++	2 mm.	CS	5 x 5	+	+
2 BOUR... Corinne	9 mois	0	1 mm.	OS grillagé	10 x 8	0	0
16 GOUR... Françoise	9 mois 1/2	++	2 mm.	OS	4 x 4	±	+
11 RIG... Jocelyne	12 mois	+	2 mm.	OS	20 x 15	0	++
19 BAR... Didier	12 mois 1/2	++	?	PFO	7 x 7	0	++
15 MUS... Philippe	17 mois	++	1 mm.	OS grillagé	10 x 10	0	++

Tableau N° 4

		Age du décès	Epaisseur du V.D.	Chambre de remplissage		Infundibul.		Saillie de éperon de Wolf	Hypertroph. de la bandelette anseiforme	Epaisseur du septum	Epaisseur du V.G.	R : VG/VD
				étroite	large	étroit	large					
BUSC...	7	12 heures	8mm.		+	++		+	++	4mm.	3 à 4mm.	0,5
RICH...	10	2 jours	5mm.	±			+	++	±	7mm.	5mm.	1
FIN...	13	3 jours	6 à 10mm.	++			+	±	++	5mm.	6mm.	0,75
PART...	4	13 jours	7 à 9mm.	++		++		++	++	8mm.	5mm.	0,60
MAR...	12	1 mois	6 mm.		+ caillot	+		0	±	10mm.	7mm.	1,15
LAC...	20	1 mois 1/2	5 à 8mm.	+++		+++		+	±	6mm.	6mm.	1
MIN...	9	3 mois 1/2	5mm.		+		+	±	++	5mm.	8mm.	1,6
MAG...	6	4 mois 1/2	16mm.		+		+	++	+++	8mm.	9mm.	0,55
DUC...	17	4 mois 1/2	12 à 15mm.	+++		+++		?	?	?	?	?
DAM...	14	5 mois	11 mm.		+		±	+++	+++	8mm.	5,5mm.	0,5
HEN...	5	5 mois 1/2	7 à 11mm.	+		+		++	++	13mm.	8mm.	0,9
MEU...	8	5 mois 1/2	14 mm.	+		+		++	+++	13mm.	10mm.	0,7
DAQ...	3	6 mois	4 mm.		++		+	±	++	5mm.	8mm.	2
GIAI...	1	9 mois	11 mm.	++		+		+	++	9mm.	9mm.	0,8
BOUR...	2	9 mois	16mm.		+		+	±	+++	8mm.	10mm.	0,6
GOUR...	16	9 mois 1/2	6mm.	+++		+++		?	?	?	8mm.	1,3
RIG...	11	12 mois	12 mm.		++ caillot	++		++	+++	12mm.	10mm.	0,8
BAR...	19	12 mois 1/2	10 à 13mm.	±		+++		0	0	9mm.	7mm.	0,6
MUS...	15	17 mois	11mm.	+		+++		+	+++	13mm.	8 à 11mm.	0,9

Tableau 5

		Age du décès	Diamètre anneau pulm.	Chambre de remplissage		Infundibulum		Saillie éperon de Wolf	Hypertrophie de la bandel. ainsi forme	Gicleur	Nombre de cavités D.	Fibroélastose
				étroite	large	étroit	large					
15	MUS... Philippe	17 mois	8mm.	+++		++		+	+++	1mm.	0	+
8	MEU... Bruno	5 mois 1/2	7mm.	+		+		++	+++	1mm 1/2	+	-
13	FIN... Joëlle	3 jours	6mm.	++			+	+	++	2mm.	+	-
1	GIAI... Marino	9 mois	5mm.	++		+		+	++	0	+	-
2	BOUR... Corinne	9 mois	5mm.		+		+	+	+++	2	+	-
5	HEN... Alain	5 mois 1/2	5mm.	+		+		++	++	1	+	-
9	MIN... Gilles	3 mois 1/2	5mm.		+		+	+	++	0	+	-
10	RICH... Pascal	2 jours	5mm.	+			+	++	+	1	+	-
14	DAM... Philippe	5 mois	5mm.		+		+	+++	+++	?	+	-
6	MAGN... Catherine	4 mois 1/2	3mm.		+		+	++	+++	1	+	-
3	DAQ... Sylvie	6 mois	2mm.		++		+	+	++	0	+	-
4	PART... Marie Ange	13 jours	2mm.	++		++		++	++	0	0	-
7	BUSC...	12 heures	2mm.		+	++		+	++	0	0	-
17	DUCL... Marie Line	4 mois 1/2	2mm.	+++		+++				0	0	+
11	RIG... Jocelyne	12 mois	2mm.		++ caillot	++		++	+++	?	0	-
20	LAC... Bruno	1 mois 1/2	2mm.	+++		+++		+	+	0	0	+
12	MAR... Laurence	1 mois	1mm.		+	+		0	+	0	+	+
16	GOUR... Françoise	9 mois 1/2	1mm.	+++		+++				0	0	+
19	BAR... Didier	12 mois 1/2	0	+		+++		0	0	0	0	-

Tableau 6

		Diamètre de la tricuspidie	Diamètre de la mitrale	$\frac{M}{T}$ Rapport	Morphologie valvulaire	Aspect des cordages	Rétréciss. tricuspidien	Insuffisance tricuspidienne
MUS...								
15	Philippe	3mm.	21mm.	(7)	Entonnoir	Courts	+	0
MEU...								
8	Bruno	11mm.	15mm.	1,36	N	Courts	0	0
FIN...								
13	Joëlle	10mm.	12mm.	1,2	Valve interne repliée	Soudés	0	+
GIAI...								
1	Marino	14mm.	20mm.	1,43	Commissures soudées	Soudés	0	0
BOUR...								
2	Corinne	14mm.	17mm.	1,21	N	N	0	0
HEN...								
5	Alain	9mm.	12mm.	1,33	N	courts et soudés	0	0
MIN...								
9	Gilles	17mm.	17mm.	1	N	courts et soudés	0	+
RICH...								
10	Pascal	10mm.	10mm.	1	N	soudés	0	0
DAM...								
14	Philippe	/	/	/	/	/	/	/
MAGN...								
6	Catherine	12mm.	15mm.	1,25	Entonnoir	courts et soudés	0	+
DAQ...								
3	Sylvie	20mm.	17mm.	0,85	Très anormale (bourrelet)	courts et soudés	0	+
PART...								
4	Marie Ange	6mm.	11mm.	1,8	valves petites	courts	0	+
BUSC...								
7		12mm.	12mm.	1	Très anormale (bourrelet)	courts	0	+
DUCL...								
17	Marie Line	5mm.	20mm.	(4)	Entonnoir	fins peu nombreux	+	0
RIG...								
11	Jocelyne	9mm.	20mm.	2,22	Valves petites	soudés	+	0
LAC...								
20	Bruno	3mm.	15mm.	(5)	Valves étroites	fins peu nombreux	+	0
MAR...								
12	Laurence	6mm.	14mm.	2,33	N	Soudés	+	0
GOUR...								
16	Françoise	2,5mm.	20mm.	(9)	entonnoir	/	+	0
BAR...								
19	Didier	6mm.	24mm.	(4)	N	fins peu nombreux	+	0

Tableau 7

	Age de décès	Diamètre anneau pulmonaire	Cavité V.D.	Tricuspide			Opérabilité
				Diamètre de l'anneau tricuspidien	Rétrécie	Insuffisante	
BOUR... 2 Corinne	9 mois	5 mm.	+	+	-	-	+
MIN... 9 Gilles	3 mois 1/2	5 mm.	+	+	-	±	+
RICH... 10 Pascal	2 jours	5 mm.	+	+	-	-	+
DAM... 14 Philippe	5 mois	5 mm.	+	+	-	-	+
GIAI... 1 Marino	9 mois	5 mm.	±	+	-	-	±
FIN... 13 Joëlle	3 jours	6 mm.	±	+	-	±	±
MAG... 6 Catherine	4 mois 1/2	3 mm.	+	+	-	±	±
HEN... 5 Alain	5 mois 1/2	5 mm.	±	+	-	-	±
MEU... 8 Bruno	5 mois 1/2	7 mm.	±	+	-	-	±
DAQ... 3 Sylvie	6 mois	2 mm.	+	+	-	+	0
PAR... 4 Marie Ange	13 jours	2 mm.	0	+	-	±	0
BUSC... 7	12 heures	2 mm.	0	+	-	+	0
RIG... 11 Jocelyne	12 mois	2 mm.	0	-	+	-	0
MAR... 12 Laurence	1 mois	1 mm.	±	-	+	-	0
BAR... 19 Didier	12 mois 1/2	0	0	-	++	-	0
MUS... 15 Philippe	17 mois	8 mm.	0	-	++	-	0
GOUR... 16 Françoise	9 mois 1/2	1 mm.	0	-	++	-	0
DUC... 17 Marie Line	4 mois 1/2	2 mm.	0	-	++	-	0
MAR... 18 Richard	4 mois 1/2	?	0	-	++	-	0
LAC... 20 Bruno	1 mois 1/2	2 mm.	0	-	++	-	0

Dérivations précordiales

	Age	R/S en V ₁	QV ₁	DI en V ₁	BD	T- au delà de V ₄	T+ de V ₁ à V ₄	S en V ₆	R/S en V ₆	HVD	HVG
1 GIAL... Marino	6 mo	+	+	+	-	-	+	++	+	+	+(RV6)
	7 mo	+	+	+	-	-	+	++	+	+	+
	8 mo	+	+	+	-	-	+	++	+	+	+
	9 mo	+	+	+	-	-	+	++	+	+	+
	9 mo	+	+	+	-	-	+	+++	+	+	+
2 FOUR... Corinne	7 mo	+	+	+	-	+	-	+++	+	+	-
	7 mo	+	+	+	-	+	-	+++	+	+	-
	8 mo	+	+	+	-	+	-	+++	+	+	-
	9 mo	+	+	++	-	+	-	+++	+	+	-
3 DAQ... Sylvie	2 mo	-	-	+	?	-	+	+	+	+	+
	2 mo	-	-	-?	?	-	+	+	+	+	+(RV6)
	3 mo	-	douteux	-?	?	-	+	+	+	+	+
	3 mo	-	douteux	-?	?	?	+	+	+	+	+
	4 mo	-	-	+	+	?	?	+	+	+	+
	6 mo	-	-	+	+	?	?	+	+	+	+(RV6)
4 PAR... M.A.	10 jc	-	-	+	+	+	-	-	-	-	-
5 HEN... Alain	2 moi	+	+	+	-	-	+	+	+	+	-
	3 moi	+	+	+	-	-	+	++	+	+	-
	4 moi	+	+	+	-	-	+	++	+	+	-
	4 moi	+	+	+	-	-	+	++	+	+	-
6 MAC... Catherine	20 jc	+	+	+	-	+	+	+	+	+	-
	1 moi	+	+	+	-	+	+	+	+	+	-
	1 moi	+	+	+	-	+	+	++	+	+	-
	2 moi	+	+	+	-	+	+	++	+	+	-
	3 moi	+	+	+	-	+	+	++	+	+	-
	4 moi	+	++	+	-	+	+	+++	+	+	-
7 MEU... Bruno	2 moi	-	-	-	-	-	+	++	+	+	-
	2 moi	+	-	+	-	+	-	++	+	+	-
	5 moi	+	-	-	-	-	+	++	+	+	-
8 MIN... Gilles	1 moi	+	+	+	-	-	+	++	+	+	-
	1 moi	+	++	+	-	-	+	++	+	+	-
	2 moi	+	++	+	-	-	+	++	+	+	-
	3 moi	+	+++	+	-	-	+	+++	+	+	-
9 RIC... Pascal	2 jou	+	+	+	-	-	-	-	-	+	-
10 RIG... Jocelyne	9 moi	+	+	+	-	+	+	+	-	+	+(RV6)
	10 mo	+	+	+	-	+	-	+	-	+	+
11 MAP... Laurence	12 jou	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-
	19 jou	-	-	-	-	+	-	+	-	-a+	-
	27 jou	-	-	-	-	+	-	+	+	+	-

		H.V.D.										
		Dérivations précordiales										
												
FIN...												
13	Joëlle	2	-	+	-	-	-	-	-	-	-	+(RV6)
DAM...												
14	Philippe	4	+	-	+	-	+	-	++	+	+	-
BAR...												
19	Didier	5	-	-	+	-	-	-	++	+	+	-
		9	+	-	+	-	-	-	+++	+	+	-
		10	+	-	+	-	-	-	+++	+	+	-
		12	+	-	+	-	-	-	+++	+	+	-
		6	+	-	++	-	+	-	+++	+	+	-
PER...												
21	Dulcinia	7	+	-	++	-	+	-	+	+	+	-
		7	+	-	++	-	+	-	+	+	+	-
		8	+	-	++	-	+	-	+	+	+	-
		9	+	-	++	-	+	-	++	+	+	-
		11	+	-	++	-	+	-	+++	+	+	-
		15	+	-	+	-	+	-	+	+	+	-
		18	+	-	+	-	+	-	+	+	+	-
		15	+	+	-	-	+	-	-	-	-	-
MEIG...		1	+	-	-	-	+	-	+++	+	+	-
22	Francis	5	+	+	+	-	-	-	++	+	+	-
		6	+	+	+	-	-	-	+++	+	+	-
		7	+	+	+	-	-	-	+++	+	+	-
		9	+	-	+	+	-	-	+	+	+	-
		13	+	-	+	+	-	-	+	+	+	-
VIG...												
23	Laurent	6	+	+	+	-	+	-	+	-	+	-
		7	+	++	++	-	+	-	+++	+	+	-
		8	+	++	++	-	+	-	+++	+	+	-
		11	+	++	++	+	+	-	+++	+	+	-

Tableau 9

		AQRS > +100°	Opposition AQRS et AT	S ₁ ↗	RV ₁ ↗	Rapport R/S en V ₁ ↗	QV ₁	DI en V ₁ ↗	Repolarisat. anormale en précordiales	SV ₆ ↗	Rapport R/S en V ₆ ↗	HAD	TOTAL
PER...													
21	Dulcinia	+	+	+	+++	+	-	+	+	+	+	+	19
METZ...													
22	Francis	+	+	+	++	++	+	+	-	+	+	+	10
VIG...													
23	Laurent	+	+	+	++	++	+	+	+	+	+	+	11
BOUR...													
2	Corinne	+	+	+	++	++	+	+	+	+	+	-	10
MIN...													
9	Gilles	+	+	+	-	++	+	+	+	+	+	+	10
RICH...													
10	Pascal	+	+	+	-	++	+	+	-	-	-	+	7
DAM...													
14	Philippe	+	+	+	++	+	-	+	+	+	+	+	10
GIAI...													
1	Marino	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	11
FIN...													
13	Joëlle	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	+	2
MAG...													
6	Catherine	+	+	+	++	++	+	+	+	+	+	+	11
HEN...													
5	Alain	+	+	+	+	++	+	+	+	+	+	+	11
MEU...													
8	Bruno	+	+	+	+	++	-	+	+	+	+	+	10
DAQ...													
3	Sylvie	+	+	-	-	-	-	+	+	+	+	+	7
PAR...													
4	Marie Ange	-	-	-	-	-	-	+	+	-	-	-	2
RIG...													
11	Jocelyne	+	+	+	++	++	+	+	+	+	-	+	10
MAR...													
12	Laurence	+	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+	3
BAR...													
19	Didier	+	+	-	+	+	-	+	-	+	+	+	8
Total		16	15	12	11	13	10	15	13	13	12	15	

Tableau 10

		Age du décès	ECG surch. sys. du VD caracté.	Radio Cardiomégalie	Siège du souff. systolique	Souffle cont.	Possibilité théor. d'affir. le diagnostic	Diagnostic exact affirmé cliniquement	Diagnostic évoqué cliniquement	Opérab. théor. (données ana- tomiques)	Intervention	Résultats opératoires
PER...												
21	Dulcinia	non décédée	+++	++	2è EIG	0	++	+	/	non décéd.	+	bon
BOUR...												
2	Corinne	9 mois	+++	++	3è 4è. EIG	0	++	+	/	+	-	/
MAG...												
6	Catherine	4 mois 1/2	+++	+++	4è 5è. EIG	0	++	-	- St. Pulmonaire - Transpo.	±	-	/
RIG...												
11	Jocelyne	1 an	+++	++	4è 5è. EIG	0	++	+	/	-	+	Décès
DAM...												
14	Philippe	5 mois	+++	++	5è EIG médié	0	++	+	/	+	+	Décès
VIG...												
23	Laurent	non décédé	+++	++	2è EIG	0	++	+	/	non décéd.	+	bon
METZ...												
22	Francis	non décédé	++	++	4è 5è. EIG	+	++	+	/	non décéd.	+	bon
HEN...												
5	Alain	5 mois 1/2	+	+	4è EIG	0	+	-	- St. Pulmonaire - Fallot	±	Ela- lock	Décès
MEU...												
8	Bruno	5 mois 1/2	+	++	4è 5è. EIG	0	+	-	- St. Pulmonaire - Hypoplas. tric.	±	-	/
GIAI...												
1	Marino	9 mois	+	++	4è EIG	+	+	-	Transpo.	+	-	/
MIN...												
9	Gilles	3 mois 1/2	±	+++	4è EIG	+	+	-	- St. Pulmonaire - Hypoplas. tric.	+	-	/
BAR...												
19	Didier	12 mois 1/2	±	+	0	+	-	-	Pseudo-tronc	-	-	/
RICH...												
10	Pascal	2 jours	-	++	Xyphoïde	0	-	-	- St. Pulmonaire - Transpo.	+	-	/
PAR...												
4	Marie-Ange	13 jours	-	+	4è EIG	+	-	-	aucun	-	-	/
FIN...												
13	Joëlle	3 jours	-	+++	5è EIG	0	-	-	aucun	+	-	/
MAR...												
12	Laurence	1 mois	-	+	5è EIG	+	-	-	- St. Pulmonaire	-	-	/
DAQ...												
3	Sylvie	6 mois	-	+++	4è 5è. EIG	0	-	-	Atr. tric. avec transpo. et St. Pulmonaire	-	-	/
BUSC...												
7		12 heures	/	/	siège non précisé	0	-	-	aucun	-		/

Tableau 11

	Siège du S.S.	Radio	E.C.G.	Opérabilité
1 Sténose Pulmonaire serrée	2 ^e E.I.G.	Gros cœur pointe en l'air	Surcharge systo- lique majeure du V.D. typique	Toujours
2 Sténose pulmonaire extrême à gros VD évidente	4 ^e 5 ^e . E.I.G.	Gros cœur pointe en l'air	Surcharge systo- lique majeure du VD typique	Presque toujours
3 Sténose pulmonaire extrême à gros VD non caractéristi- que	4 ^e 5 ^e . E.I.G. parfois 0	Gros cœur pointe en l'air	Evolutivité $\frac{qV_1}{rS \text{ en } V_1}$ HVG	Opérable ↑ Imprévisible ↓ non opérable
4 Sténose pulmonaire extrême avec hypoplasie VD	0 parfois 4 ^e 5 ^e . E.I.G.	Cœur peu ou pas augmenté pointe basse	HVG ou Contraste HAD Absence d'HVD.	Jamais

Age	Poids	Taille	Cyanose	Hématies/ mm ³	Malaises	Ins. Cardiaque	S.S.	S.D.	B ₂ au F.P.	Radio C/T	Vasc. pulmon.	Ampl. de P en D ₂	AngRS	RV ₁	Di en V ₁	B.B.D.
pré-opérat. 6 mois 1/2 ↕ 15ème jour (7 mois)	5 800	?	++	6 430 000	++	+	2è EIG 2/6	0	très faible	$\frac{8,5}{13,5} - 0,63$	diminuée	2mm.	+170	54mm.	0,05	-
1 mois 1/2 (8 mois)	5 500	?	0 au repos + aux cris	6 450 000	0	0	id.	0	faible	réaction péricard.	normale	1,5mm	+120	32mm.	0,04	-
1 mois 1/2 (8 mois)	6 500	?	id.	5 320 000	0	0	id.	0	faible	$\frac{8,2}{13,5} - 0,60$	normale	1,5mm.	+120	30mm.	0,05	-
5 mois (11 mois 1/2)	8 600	68 1/2	id.	4 750 000	0	0	id.	0	faible		normale	2mm.	+120	22mm.	0,05	-
12 mois (18 mois 1/2)	10 400	76 1/2	0	4 940 000	0	0	2è EIG 1/6	0	faible	$\frac{8,2}{15,5} - 0,52$	normale	2mm.	+120	8mm.	0,04	-
18 mois (2 ans)	12 400	83	0		0	0	2è EIG 1/6	0	faible	scopie: coeur un peu gros	normale	2mm.	+120	8mm.	0,04	-
pré-opérat. (7 mois 1/2) ↕ 3 semaines (8 mois)	6 500	?	+	6 900 000	hémipl. droite	0	4è EIG 4/6	S. conti. sous clav.G.	normal	$\frac{10,2}{14,5} - 0,70$	diminuée	3mm.	+150°	29mm.	0,04	-
5 mois 1/2 (13 mois)	6 380	64	0 au repos + aux cris	5 530 000	0	0	2è EIG	id. + SD ?	DB ₂	$\frac{10,2}{14,5} - 0,70$	meilleure	3,5mm.	+100°	R' = 32mm.	0,05	BID rs R
12 mois 1/2 (20 mois)	9 330	72 1/2	0 au repos + aux cris	4 830 000	0	0	S.S. net siège ?	?	?	$\frac{9,5}{15} - 0,63$	normale	3,5mm.	+90°	R' = 19mm.	0,04	BID rs R
12 mois 1/2 (20 mois)	10 090	80 1/2	0	4 400 000	0	0	S.S. 2è. EIG 2/6	compos. diastol. faible	normal	$\frac{9,1}{15} - 0,60$	normale	3mm.	ind.	R' = 10mm.	0,05	rs R (BID)
pré-opérat. (10 mois 1/2) ↕ 3 semaines (11 mois)	?	?	0	4 575 000	0	0	2è EIG 5/6	0	0	$\frac{9,8}{15} - 0,65$	diminuée	2,5mm.	+100°	34mm.	0,06	-
3 mois (14 mois)	9 500	75	0	4 685 000	0	0	2è EIG 2/6	0	normal	$\frac{8,5}{14} - 0,60$	normale	4mm.	+150°	14mm.	0,08	BBD q R
6 mois 1/2 (17 mois)	10 580	77	0	4 460 000	0	0	id.	0	normal	$\frac{8,7}{14,5} - 0,58$	normale	3,5mm.	ind.	13mm.	0,08	BBD q R
6 mois 1/2 (17 mois)	11 800	79	0		0	0	2è EIG 1/6	0	normal	Scopie: # normal	normale	3,5mm.	ind.	13mm.	0,08	BBD q R

Tableau N° 13

PER...
Dulcinea (N° 21)
opérée: 23.2.61

FRANCIS (N° 22)
né le 28.1.61 opéré: 7.9.61

MET...
VIG...
Laurent (N° 23)
né le 5.2.61 opéré: 14.12.61

BIBLIOGRAPHIE

1. ABBOTT M.E. Atlas of Congenital Heart disease - Am. Heart Association NY 1936
2. ABBOTT M.E. New accessions in cardiac anomalies ; Pulmonary atresia of inflammatory origin - Bull. Internat. A.M. Mus 10-111-1924
3. ABDIN Z.H. and ABDIN F.H. Tricuspid stenosis in association with right ventricular hypertrophy and the coexistence of right sided endocardial fibroelastosis - Am. Heart J. 57-98- 1959
4. AUERBACH S.H. and HARPER H.T. Jr. Congenital pulmonary stenosis with closed interventricular septum ; report of a case with patent foramen ovale and slight tricuspid stenosis - Am. Heart J. 1947 - 34 - 131
5. BIFULCO E. MANGIARDI J.L. and SULLIVAN J.J. Congenital pulmonary atresia with associated tricuspid hypoplasia - A.M. J. of cardiology 4 - 401 - 1959
6. BRET J. Indications et résultats des opérations de Blalock, de Potts et de Brock dans 200 cas de sténose pulmonaire - Arch. des Mal. du Coeur 7 - 577 - 1952
7. BRET J. La trilogie de Fallot extrême (trilogie de Fallot avec atrésie de l'orifice pulmonaire et persistance du canal artériel) - Arch. des Mal. du Coeur 4- 337 - 1956
8. A. BRETON , C. DUPUIS, R. DUBOIS et R. DUPUIS- BRACQ. Les sténoses pulmonaires valvulaires ; Aspects cliniques, procédés diagnostiques (A propos de 22 observations) - Annales de Pédiatrie 1960 - 36 - 509
9. BRINCK A.J. and NEILL C.A. The electrocardiogram in congenital heart disease, with special reference to left axis deviation - Circulation 12 - 604 - 1955
10. BROCK R.C. Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital stenosis report of 3 cases - Brit. M.J. 1948 - 1 - 1121
11. BROCK R.C. The surgical treatment of pulmonary stenosis - British Heart J. 23- 337 - 1961
12. BUZZI A. Description of congenital pulmonary atresia and tricuspid stenosis (Delmas 1826) - A.M. J. of Cardiology 4- 691 - 1959
13. CAMBELL M. and DENCHARD D.C. Continuous murmurs in Cyanotic Congenital Heart Disease - Brit. Heart J. 23- 173 - 1961

14. CHICHE P. Etude anatomique et clinique des Atrésies tricuspidiennes - Arch. Mal du Coeur 45 - 980 - 1952
15. COLLINS H.A., HARBERG F.J. , SOLTEROL L.R. , Mc NAMARO D.G. and COOLEY D.A. Cardiac Surgery in the newborn - Surgery 45- 506 - 1959
16. COSTA A. Atresia Congenita dell'ostio della pulmonare, con setto inter-ventriculare chiuso e dotto di botallo persistente in uomo di 20 anni- Clin. med. Ital. 61- 567 - 1930
17. DELMAS (1826)
Cité par Buzzi.
18. EDWARDS J.E. , DRY T.J., PARKER R.L., BURCHELL H.B., WOOD E.H. and BULBULIAN A.H. An atlas of congenital anomalies of the heart and great vessels - 2nd ed. - Charles C. Thomas - Springfield 1954
19. ELSTER (1950)
Cité par Keith
20. ENGLE M.A. and TAUSSIG H.B. Valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum and patent foramen ovale. Report of illustrative cases and analysis of clinical syndrome - Circulation 2 - 481 - 1950.
21. FOWLER R.L. , ALBERT H.M. and NOVICK R. A surgical cardiac emergency . Pulmonary atresia or severe stenosis in the young infant - A.M.A. J. of Dis. of Child - 94 - 431 - 1957
22. FROMENT R. et MICHAUD P. Faits Médico-chirurgicaux concernant la chirurgie des sténoses pulmonaires avec septum ventriculaire intact.
23. GASUL B.M. , FELL E.M. , MAVRELLIS W. and CASAS R. Diagnostic of tricuspid atresia or stenosis in infants - Pediatrics 6 - 862 - 1950
24. GIBSON S. , WHITE H. , JOHNSON F. and POTTS W.J. Congenital pulmonary stenosis with intact ventricular septum - Am. J. Dis Child - 87 - 26 - 1954
25. GLABOFF J. , GOHMANN J.W. and LITTLE J.A. Atresia of the pulmonary artery with intact ventricular septum - J. Pediatr. - 37 - 396 - 1950
26. GOULD S.E. Pathology of the Heart - Charles C. Thomas - Springfield - Ill.
27. GREENWOLD W.E., DUSHANE J., BURCHELL H.B. , BRUWER A. and EDWARDS J.E. Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. Two anatomic types - Proc. 29th Sc. Sessions Am. Heart A. Oct. 1956
28. HANSON J.S. , IKKOS D., CRAFOORD C. and OVENFORS C.O. Results of Surgery for congenital pulmonary stenosis. Comparison - Circulation 18 - 5 88 - 1958

29. HARE C. J. Malformation of the Heart. Complete closure of the orifice of the pulmonary artery, very small foramen ovale. Cyanosis. - Tr. Path. Soc. London 4 - 81 - 1852 - 1853
30. HOSIER D.M., PITTS J.L. and TAUSSIG H.B. Results of valvulotomy for valvular pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Analysis of sixty-nine patients - Circulation - 14 - 9 - 1956
31. HUNTER J. (Cité par Peacock)
M. Observations and enquiries 6 - 291 - 1783
32. JOHNSON R.P. and JOHNSON R.E. Congenital Pulmonic stenosis with patent foramen ovale in Infancy Report of five proven cases - Am. Heart J. 44 - 344 - 1952
33. KEITH J.O. ROWE R.D. and VLAD P. Heart Disease in Infancy and childhood - New York - The Mac Millan Co. - 1958
34. K JELLBERG S.R., MANHEIMER E. , RUDHE U. and JOHNSON B. Diagnostic of congenital Heart Disease. - Chicago, Yr. BK. Pub. 1955
35. LEGRAND R. Une cardiopathie congénitale cyanogène complexe - Lille Médical - 9 - 526 - 1958
36. LORDAT
Observations et recherches sur la Cyanose ou Maladie Bleue - J. Pinard - Paris 1824, p. 201 Obs. 53 - Cité par Peacock
37. LUCET Ph. , MERCIER J.N., ALIZON P. et KALMANSON D. A propos de quatre cas de sténose tricuspидienne avec atrésie ou sténose pulmonaire et hypoplasie ventriculaire droite - Arch. des Maladies de Coeur - 10 - 1146 - 1962.
38. MAGDELAINE P. Les malformations cardiovasculaires congénitales chez le nourrisson. Etude anatomique et confrontation anatomo-clinique (sur 355 pièces anatomiques d'enfants de moins de deux ans). - Thèse - Paris - 1957
39. MEDD W.E., NEUFELD H.N. , WEIDMAN W.H. and EDWARDS E.E. Isolated hypoplasia of the right ventricle and tricuspid in siblings - British Heart - 23 - 25 - 1961
40. MOSS A.J. , ADAMS F.H. , SALTA H. , O' LONGHLIN B.J. and LONGAIRE W.P. Congenital Stenosis of the aortic and pulmonary valvular areas of the Heart. Indications for early surgical relief. - A.M.A. J. Dis. Child 95 - 46 - 1958
41. MUSTARD W.T., ROWE R.D. and FIROR W.B. Pulmonic stenosis in the first year of life. Results of Surgery. - Surgery 47 - 678 - 1960

42. NADAS A.S.
Pédiatrie Cardiology - W.B. Saunders Company - Philadelphia - 1957.
43. NOVELO S. , CHAIT L.O. , ZAPATA DIAZ J. and VELASQUEZ T.,
Atresia pulmonar y estenosis tricuspida sin comunicacion interventricular - Arch. Inst. Cardiol. Mexico - 21 - 325 - 1951
44. PAUL M. H. and LEV M.
Tricuspid stenosis with pulmonary atresia. A cineangiocardiographic pathologic correlation - Circulation - 22 - 198 - 1960 -
45. PEACOCK T.B.
Malformation of the Heart. Obliteration of the orifice of the pulmonary artery ; open foramen ovale avnd ductus arteriosus ; cyanosis.
- Tr. Path. Soc. London - 15 - 60 - 1863 - 1864
46. PECK D.R. and WILSON H.M.
Conventional roentgenography in the diagnosis of cardiovascular anomalies - Radiology - 53 - 479 - 1949
47. POTTS W.J. and RIKER W.L.
Surgical Treatment of pulmonary stenosis with intact ventricular septum - Arch. Surg. - 62 - 776 - 1951
48. ROKITANSKY C.F. (von) (Cité par Peacock)
Wocheblatt d. Zeit schrift Jahr - 14 - 225 - 1855
49. ROUTIER D.
in Soulié (cf 55)
50. ROWE R.D., MITCHELL S.C. , KEITH J.D., MUSTARD W.T. and BARNES W.T.
Sever valvular pulmonary stenosis with normal aortic root - The Canadian medical A.J. - 78 - 311 - 1958
51. SCHRIRE V., SUTIN G.J. and BARNARD C.N.
Organic and functional pulmonary atresia with intact ventricular septum - Am. J. of Cardiology - 8 - 100 - 1961
52. SODI PALLARES D.
Cité par Schrire V. (cf 53)
53. SODI PALLARES D. , BISTENI A. and HERRMANN G.R.
Somme views on the significanca of α R an Q R type complexes in right precordial leads in the absence of the myocardial infarction - Am. Heart J. - 43 - 716 - 1957
54. SOULIE P. , JOLY F. , CARLOTTI, SICOT
Etude physiopathologique postopératoire de la Trilogie de Fallot (Etude de 9 cas après valvulotomie pulmonaire). - Arch. des Mal. du Coeur - 5 - 385 - 1952

55. SOULIE P. et Coll.
Cardiopathies Congénitales - Expansion Scientifique française -
2ème édition - 1956
56. STEINER M.M.
Atresia of the pulmonary orifice with intact ventricular septum
- J. Pediat. - 10 - 370 - 1937
57. SULLIVAN J.J. and MANGIARDI J.L.
Tricuspid atresia with right axis deviation. Case report and review
- Am. Heart J. - 55 - 450 - 1958
58. TAUSSIG H.B.
Congenital Malformations of the Heart - The Commonwealth Fund -
New York 1947 - p. 101
59. WAGNER L.
Ein Fall von kongenitaler Atresie der A. Pulmonalis, Combiniert mit
Tricuspidalstenose, bei geschlossener Kammercheidewand - (Giessen)
Darmstadt - 1889
60. ZIEGLER R.F.
Electrocardiographic Studies in normal infant and children
Ch. C. Thomas - Springfield - Illinois.

